

THESIS

MUNICH

1963

**Über fasciale, interstitielle und  
myopathische Verknöcherungen  
der Skelettmuskulatur**

**Ingrid Neubaur**

LANE MEDICAL LIBRARY  
STANFORD UNIVERSITY  
300 PASTOR DRIVE  
PALO ALTO, CALIF.



Digitized by the Internet Archive  
in 2026



AUS DER II. MEDIZINISCHEN KLINIK  
DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN

Direktor: Prof. Dr. Dr. G. Bodechtel

---

**Über fasciale, interstitielle und  
myopathische Verknöcherungen  
der Skelettmuskulatur**

**Inaugural-Dissertation**

zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin  
verfaßt und  
einer Hohen Medizinischen Fakultät  
der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

**Ingrid Neubaur**  
aus Magdeburg

München 1963

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät  
der Universität München

Referent: Prof. Dr. F. ERBSLÖH  
Correferent: Prof. Dr. Dr. G. BODECHTEL  
Dekan: Prof. Dr. A. HERRMANN

Tag der mündlichen Prüfung: 30.4.1963

# INHALTSVERZEICHNIS

|                                                                                                                                                     | Seite |
|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------|
| I. EINLEITUNG                                                                                                                                       | 5     |
| II. DIE KLINISCHEN BILDER                                                                                                                           |       |
| A. Myositis ossificans p r o g r e s s i v a                                                                                                        |       |
| Kasuistik (Anamnese, Status, Lokalbefunde, Muskelexcision, Verlauf, EMG, Epikrise)                                                                  | 5     |
| Besprechung                                                                                                                                         | 11    |
| B. L o k a l i s i e r t e Myositis ossificans                                                                                                      |       |
| Neurogene Form: Kasuistik (Anamnese, Befund, EMG, Epikrise)                                                                                         | 14    |
| Posttraumatische Form: Kasuistik (Anamnese, Befund, Muskelbiopsie, EMG, Epikrise)                                                                   | 17    |
| Besprechung: ossifizierende Myopathie und Trauma (Poliomyelitis, wiederholte traumatische Reize, Kontusionen, Frakturen, Luxationen, Verbrennungen) | 19    |
| III. DIFFERENTIALDIAGNOSE DER OSSIFIZIERENDEN UND KALZIFIZIERENDEN MYOPATHIEN                                                                       |       |
| Sklerodermie mit Kalkgicht (Krankheitsbild, Kasuistik mit Anamnese, Befund und Epikrise)                                                            | 22    |
| Sklerodermatomyositis chronica (Krankheitsbild, Kasuistik mit Anamnese, Befund, Muskelbiopsie, EMG, Epikrise)                                       | 23    |
| Dermatomyositis acuta mit Muskelverkalkungen (Kasuistik, Anamnese, Befund, Muskelbiopsie, EMG, Epikrise)                                            | 29    |
| IV. ZUSAMMENFASSUNG                                                                                                                                 |       |
| Systematik der verkalkenden und verknöchernden Erkrankungen des Muskelgewebes                                                                       | 32    |
| V. SCHRIFTTUM                                                                                                                                       | 44    |



## I. EINLEITUNG

Ausgangspunkt dieser Arbeit ist eine der seltenen Beobachtungen von hereditär degenerativer Myositis ossificans progressiva, die an der II. Medizinischen und Chirurgischen Klinik der Universität München gemacht wurde. Die eingehende myologische Untersuchung des Kranken ergab, daß es sich dabei nicht um eine Myositis, ja nicht einmal um eine primäre Myopathie handelt. Weitere Beobachtungen von Patienten mit Verkalkungen und Verknöcherungen im Bereiche der Muskeln und Sehnenansätze wurden zum Vergleich herangezogen. So ergab sich die Gelegenheit, die sog. Myositis ossificans progressiva von den echten verkalkenden und verknöchernden Myositiden abzugrenzen. Außerdem wurde die Frage der traumatischen Genese von intramuralen Verknöcherungen anhand zweier weiterer Beobachtungen geprüft.

Jeder Teil des Muskelgewebes kann verkalken und ausnahmsweise verknöchern. Am häufigsten ist die Einlagerung von Kalk in nekrotische Muskelfasern, bzw. der bindegewebig-kalzifizierende Umbau des Muskelgewebes bei nekrotisierenden Myositiden. Auch rein interstitielle Verkalkungen und Knochenbildungen im Bereich des Perimysiums kommen vor. Diese können sich entlang der Sehnen bis zum Periost erstrecken und somit eine knöchern fixierte Kontraktur bewirken. Man unterscheidet bei den kalzifizierenden und ossifizierenden Affektionen des Muskel- und Faszienapparates zwischen "genuinen", hereditär degenerativen und "symptomatischen", erworbenen Formen. Einziger Vertreter der genuinen Form ist die sog. Myositis ossificans progressiva, von der zunächst anhand eigener Beobachtung berichtet werden soll, die sich über einen Zeitraum von mehr als zwei Jahren erstreckte.

## II. DIE KLINISCHEN BILDER

### A. DIE MYOSITIS OSSIFICANS PROGRESSIVA

Es handelt sich beim Patienten um einen 17-jährigen Jungen, der am 3. Juni 1959 durch eine Kreissäge eine Weichteil und Sehnenverletzung der rechten Hand erlitt in Höhe des Daumengrundgliedes. Diese Wunde wurde operativ versorgt. Sie heilte schlecht und bereitete dem Patienten Schmerzen. Nach 14 Tagen beobachtete dieser eine Schwellung in der Narbe der Naht, die gegen Druck und bei Bewegung des Daumens schmerzempfindlich war. Später wurde die Schwellung knochenhart. Während der stationären Behandlung bemerkte man in der rechten Achilla an der Thoraxwand knotige Verhärtungen, die - wohl fälschlich - als vergrößerte Lymphdrüsen gedeutet wurden. Da gleichzeitig Blutbildveränderungen festge-

stellt wurden, kam der Patient am 8. Juli 1959 zur Klärung der Diagnose in unsere Klinik.

**S t a t u s .** Der 17-jährige Patient ist von ausgesprochen asthenischem Habitus. Er befindet sich in einem reduzierten Allgemein- und Ernährungszustand.

Die Haut ist blaß, die sichtbaren Schleimhäute wenig durchblutet. Es bestehen keine Cyanose und kein Ikterus, keine Ödeme und keine Varizen.

Der **K o p f** ist kleiner als normal im Verhältnis zu seiner Größe zu erwarten wäre, ein Mikrocephalus. Kein Druck-, Klopff- oder Stauchungsschmerz fallen auf. Die Augen werden gleich bewegt, die Pupillen sind seitengleich und rund, sie reagieren prompt auf Licht und Konvergenz. An Nase und Ohren ist kein pathologischer Befund zu erheben. In der Mundhöhle findet sich ein hoher knöcherner Gaumen, die Zunge ist unauffällig, die Rachenschleimhaut reizlos. Die Zähne sind saniert. Die Tonsillen sind gerötet, das Gaumensegel ist seitengleich beweglich.

Am unteren Pol der Schilddrüse tastet man einige harte Knötchen, vielleicht Verkalkungen, sonst aber keine Struma und keine Lymphknotenschwellung. Eine Einflußstauung besteht nicht.

Der **T h o r a x** ist schmal und von angedeuteter Glockenform. Die linke Thoraxhälfte ist etwas größer als die rechte, sie wird auch stärker beatmet. Ein Herz buckel fällt auf. Die Rippen sind nicht deformiert. Die Lungen sind perkutorisch und auskultatorisch ohne pathologischen Befund. Die Herztöne sind rein, der Rhythmus regelmäßig, an der Basis jedoch nimmt man eine Doppelung des 2. Tones wahr, die im Expirium und Inspirium gleich zu hören ist. Die Frequenz beträgt 68/Min., der Blutdruck nach Riva-Rocci 120/60.

Das **A b d o m e n** zeigt außer einer perkutorischen Dämpfung im linken Hypochondrium keinen pathologischen Befund. Man tastet keine pathologischen Resistenzen. Die Leber grenzt an den Rippenbogen, die Milz ist unauffällig, die Nierenlager sind frei. Nirgends ist ein abdominaler Druckschmerz festzustellen.

**E x t r e m i t ä t e n .** Der rechte Arm scheint etwas dünner als der linke. Am Rand des rechten Daumenballens befindet sich proximal vom Daumengrundglied in der Narbe einer Schnittverletzung ein wallnußgroßer, höckeriger, knochenharter Tumor, der gegen den Radius gut verschieblich, gegen das Grundglied weniger verschieblich ist. Die Beweglichkeit im rechten Schultergelenk ist deutlich eingeschränkt.

In der Mitte der Tibia fühlt man eine hühnereigroße Verknöcherung.

Psychisch erscheint der Patient völlig normal.

**L o k a l b e f u n d .** Am Unterrand der Scapula tastet man einen faustgroßen, knochenharten Tumor, der mit dem Schulterblatt verwachsen ist und bei Bewegungen mitgeht. Die Haut darüber ist mäßig verschieblich. Der Tumor ist nicht schmerzempfindlich, er gleitet glatt über die Rippen. Die Wirbelsäule ist durch Knochenauswüchse unregelmäßig, außerdem skoliotisch geformt. Die para-

vertebrale Muskulatur der Hals- und Lendenwirbelsäule ist tastbar verknöchert. (Siehe Abb. 1) Die Narbe am unteren rechten Scapularrand hat sich nach einer Muskelexcision gebildet. Die Wirbelsäule ist durch die Verknöcherungen in ihrer Beweglichkeit beträchtlich gehindert.

Die röntgenologischen Untersuchungen ergeben den typischen Befund der spannenförmigen, intramuralen, fascialen und exostosenartigen Knochenbildung in den Weichteilen. (Siehe Abb. 2) Im einzelnen zeigt die mittlere Halswirbelsäule eine deutliche Kyphose, wobei die Wirbelkörper des 4. bis 6. Halswirbels im ganzen kleiner als die benachbarten sind. Der Kalkgehalt des Knochens ist herabgesetzt. Dorsal der Dornfortsätze des 5. Halswirbels sieht man einen verkalkten Streifen, das Ligamentum nuchae, der in seinem unteren Anteil Knochenstruktur erkennen läßt. Die links konvexe Krümmung der unteren Brustwirbelsäule gleicht die rechts konvexe Skoliose im Lumbosakralgebiet aus. In diesem Teil der Wirbelsäule ist eine streifenförmige Verkalkung im Sagittalbild ausgeprägt, in Höhe des 4. Lendenwirbelkörpers rechts paravertebral. Multiple große Deckplatteneinbrüche fallen auf, ebenso eine B o g e n s c h l u ß a n o m a l i e bei S1 und 2.

Sowohl der rechte Humeruskopf als auch der Schaft sind deutlich kräftiger als links. Man erkennt eine grobsträhnige Knochenstruktur und in der Axilla einen unregelmäßig begrenzten, pflaumengroßen Knochenschatten mit exostotischen Ausziehungen. Die Verdichtung ist vom Humerus gut abzugrenzen. Etwa 2 Querfinger kaudal und dorsal liegen in den Weichteilen 2 streifenförmige, kalkdichte Einlagerungen. Links ist ein ähnlicher Befund nicht festzustellen.

Auch die Hände weisen eine grobsträhnige Knochenstruktur auf mit diffus herabgesetztem Kalkgehalt. Beiderseits besteht eine geringe Abwinkelung der Endphalanx des 5. Fingers nach radial.

An den Füßen sieht man beiderseits den Metatarsus, die Grund- und Endphalanx I. deutlich verdickt. Auf beiden Seiten ist ein Hallux valgus ausgeprägt. Im ganzen ist eine Osteoporose deutlich.

Das H e r z ist röntgenologisch mäßig vergrößert, die Herztaille durch den deutlich prominenten Pulmonalbogen ausgefüllt. Im 2. schrägen Durchmesser ist die vordere Kontraktur verstärkt gerundet. Außerdem zeigt die Pulmonalis größere Amplituden als der Aortenbogen. Das Röntgenbild also läßt ein Rezirkulationsherz erkennen, ein Vorhofseptumdefekt ist zu vermuten.

Dieser Verdacht wird durch die Herzkatheterisierung nicht bestätigt. Da im EKG ein inkompletter Rechtsschenkelblock sich bemerkbar macht, ist zu überlegen, ob es sich um eine Cardiomyopathie handelt, eine pulmonale Hypertonie oder Mißbildung.

Die klinischen Untersuchungen zeigen keine auffälligen Abweichungen von normalen Werten. Lediglich der Hämoglobinwert ist mit 66% vermindert. Diesem sowie den Erythrocyten von 4,5 Millionen entspricht der Farbeindex mit einem Wert von 0,73. Die Ursache für diese Anämie kann nicht gefunden werden. Die Blutsen-

kung ist mit 11/27 leicht erhöht, die Leukocyten sind jedoch mit 5.200 normal. Der Blutcalciumspiegel beträgt 10,2 mg %, die saure Phosphatase 3 und die alkalische 5,5 King-Armstrong Einheiten, das Kreatinin im Serum 1,5 mg %. Die Sulz-kowitsch-Probe fällt negativ aus. Diese Werte geben also keinen Aufschluß über das Krankheitsbild selbst. Auch die Temperaturen bewegen sich im Bereich der Norm.

Man nimmt eine Excision aus dem rechten Musculus subscapularis vor, aus der Nachbarschaft eines kleinen, knorpeligen, knöchern tastbaren Knotens.

Das Excisionsstück enthält an seinem Rand völlig unversehrte Muskelbündel mit unauffälligem Interstitium. Am anderen Ende des Excisionspräparates ist ein ausgedehnter Faserknorpel mit guter Vaskularisation im Schnitt getroffen. Dazwischen finden sich breite Züge eines teilweise lockeren teilweise sklerotischen Bindegewebes, das zellarm und faserarm ist, bzw. aus kurzen, ungeordneten Faserfragmenten besteht. Stellenweise hat man den Eindruck, daß Fibroblasten und die spärlichen kollagenen Fasern in einer ganz feinkörnigen Grundsubstanz liegen. Im Grenzgebiet zwischen den Bindegewebsfaserzügen und zwischen diesem lockeren Bindegewebe befinden sich ausgedehnte myopathisch veränderte Bestandteile des Muskelgewebes. Und zwar wird der Muskel auf dreierlei Weise geschädigt:

1. Das Bindegewebe breitet sich zwischen den einzelnen Muskelfasern aus, drängt diese weitgehend unversehrten Fasern auseinander. Es kommt schließlich zur Rarefaktion und Einzelfaseruntergang. So tritt allmählich an die Stelle eines von den lockeren Bindegewebszügen durchwirkten Muskelgewebes eine Bindegewebspartie, in der noch vereinzelte Muskelfasern übriggeblieben sind, die teils intakt, teils degeneriert oder gar nur als leere Faserschläuche mit Kernaktivierung und Muskelkernkonglomeraten in Erscheinung treten (S. Abb. 3).

In Randgebieten, in denen das Bindegewebe nicht so locker, sondern straffer formiert und homogenisiert und hyalinisiert ist, ist die randständige Parenchymschädigung deutlicher. Es kommt dann zu Bildern des lokalen myosklerotischen Umbaus um mehr oder weniger atrophische Muskelfasern herum. In solchen Bereichen tritt auch die zweite und dritte Form der Muskeldegeneration hervor.

2. Kleine intramurale Nervenäste zeigen Druckschädigung mit Entmarkung und Fibrose. In Abhängigkeit davon finden sich Herde von gruppenweise neurogener Muskelatrophie (S. Abb. 4).

3. Schließlich findet sich besonders in einem Gebiet stärkerer narbiger Sklerosierung ein thrombotischer Verschluß größerer Zahl von kleineren Arterien. Einen solchen Befund kennen wir von jeder Form fortgeschrittenen Muskelschwunds mit Ausnahme der einfach neurogenen Atrophie und myotonischen Dystrophie. Im getroffenen Präparat sind zwar keine gefäßabhängigen

Muskelfarkte zu erkennen, doch spricht der hier stärkere myosklerotische Umbau für eine zusätzliche zirkulatorisch bedingte, eben sekundäre Parenchym-schädigung.

Nach diesem Muskelexcis kann kein Zweifel bestehen, daß es sich um eine primäre Hyperplasie des Bindegewebes handelt, wobei die Bindegewebsstruktur von vornherein vom Normalen abweicht.

**Verlauf.** In der folgenden Zeit schreitet das Leiden voran. Es besteht eine erhebliche Bewegungseinschränkung im rechten Schultergelenk. Der Hausarzt weist den Patienten in die Chirurgische Universitätsklinik ein, wo er am 25. 7. 1960 stationär aufgenommen wird.

Die Röntgenkontrollen ergeben jetzt im Bereich der Halswirbelsäule in Höhe der Dornfortsätze eine 10 cm lange Weichteilverkalkung mit angedeuteter Knochenstruktur von C4 bis Th1. Im Verlauf des Musculus latissimus dorsi finden sich grossteils knöchern durchstrukturierte Kalkeinlagerungen. Im rechten Handgelenk erkennt man radial und volarseitig eine unregelmäßig konfigurierte Verknöcherung im Bereich der Weichteile. Sie steht wahrscheinlich im Zusammenhang mit dem Os naviculare. Im ganzen ist der Befund im Vergleich zum Vorjahr weitgehend ausgeprägter.

Zu dieser Zeit werden die Maße der Knochentumoren sowie die der vorhandenen bestmöglichen Bewegung der Gelenke genommen.

Bei annähernd gestreckter Kopfhaltung ist der Wulst der Halswirbelsäule 10 cm lang, 4,5 cm breit und 1,7 cm hoch. Die vom unteren Rand des rechten Schulterblatts ausstrahlende Verknöcherung nimmt in ihrer Länge 15 cm, in ihrer Breite 14 cm ein. Die Weichteilverkalkung, die vom rechten Schulterblatt durch die Axelhöhle zum oberen Humerusdrittel zieht, hat eine Länge von 10 cm.

Die Sehne des linken Levator Scapulae fühlt sich hart an mit knotigem Ansatz.

Entlang der Lendenwirbelsäule rechts ist eine knöcherne Erhebung von 17 cm Länge und durchschnittlichen Breite von 5 cm abzugrenzen. Am Os sacrum findet sich eine hervorragende Knochenneubildung von 4 cm Länge und 7 cm Breite, am Übergang zum Os coccygis eine von eben denselben Maßen.

Am rechten Handgelenk tritt radial in der 7 cm langen Narbe eine Verknöcherung von 7 cm Länge und 7 cm Breite hervor.

Die linke Tibia zeigt in ihrer Mitte eine 5 cm lange und 8 cm breite Verknöcherung, distal eine kleinere von 3 cm Länge und derselben Breite.

Die Bewegungen der Halswirbelsäule sind eingeschränkt. Ante- und Retroflexion sind bis auf 60 Grad möglich. Das linke Schultergelenk ist frei beweglich, das rechte jedoch erlaubt nur eine Anteflexion von 15 Grad und eine Retroflexion von 30 Grad. Bis zu 45 Grad kann der Arm abduziert werden, dann allerdings ist eine Antflexion kaum, eine Retroflexion überhaupt nicht mehr möglich. Die Bewegungen der beiden Ellbogengelenke und des linken Handgelenks sind eingeschränkt,

die des rechten Handgelenks gestatten nur eine Dorsalflexion von 35 Grad. Palmarflexion, Abduktion und Adduktion können nicht ausgeführt werden. Das Hüftgelenk kann rechts etwas, links gar nicht nach innen rotiert werden. Die Außenrotation ist rechts ganz, links fast eingeschränkt. Die Anteflexion ist links bis zu 40 Grad, rechts 60 Grad möglich. Im rechten Kniegelenk findet sich keine Einschränkung der Bewegung, im linken jedoch kann das Bein nur bis 45 Grad angewinkelt werden. Im linken Fußgelenk besteht eine geringe Bewegungseinschränkung der Dorsalflexion.

Die Untersuchung der Elektrophorese zeigt jetzt eine deutliche Verminderung der Albumine (48,4), eine Zunahme der  $\beta$ - (15,1) und Gammaglobuline (24,9 später sogar 28,0). Die Blutsenkung ist mit 13/35 leicht erhöht, außerdem besteht noch immer die Anämie von 65 % Hämoglobin.

Man entschließt sich, aus der Knochenneubildung an der Stelle der Kreislagenverletzung aus dem rechten distalen Speichendude ein Knochenstück operativ zu entnehmen, um es histologisch zu untersuchen. Es steht im Zusammenhang mit der Speiche. (S. Abb. 5) Um eine erneute Knochenbildung an dieser Stelle zu verhindern und um das Fortschreiten des Grundleidens aufzuhalten, wird die Behandlung mit Hydrocortison fortgesetzt. Drei Wochen nach der Operation wird der Patient aus der stationären Behandlung entlassen. Es ist bisher zu keiner Knochenbildung gekommen.

Die histologische Untersuchung des entnommenen Knorpelknochenstückes ergibt typisch gebautes Knochengewebe ohne entzündliche Veränderungen.

Im November 1960 kommt der Patient zu einer Kontrolluntersuchung in die Chirurgische Universitätsklinik. Die Verknöcherungen im Erector trunci rechts paravertebral haben deutlich an Ausdehnung zugenommen. Röntgenologisch schreitet der Prozeß voran, vor allem in kaudaler Richtung. In der Umgebung des linken Hüftgelenks, insbesondere lateral der Fossa acetabuli, erkennt man ausgedehnte knochendichte Einlagerungen, ebenso im kleinen Becken. Der Röntgenbefund des rechten Oberschenkels ergibt eine etwa 4 cm lange und 2 cm breite exostosenartige Anlagerung dorsal und etwas lateral in der Mitte des Femurschaftes.

Bemerkenswert ist, daß die Knochenbildung, die man am rechten Handgelenk entfernt hatte, wieder zur alten Größe herangewachsen ist.

Aus der Chirurgischen Universitätsklinik wird der Patient wieder in die II. Medizinische Klinik der Universität verlegt. Während er bis jetzt die schleichend auftretenden Schübe seines Leidens nie bemerkte, empfindet er erstmalig Schmerzen in der Glutaealmuskulatur bei der Beugung in beiden Hüftgelenken. Man fühlt im Glutaeus maximus und um beide Trochanteren massive Verknöcherungen, die Haut darüber ist weder gerötet, noch warm, auch nicht durchschmerzhaft.

Im Elektromyogramm ergeben sich bei der Ableitung aus der Nachbarschaft der Ossifikationszone über dem rechten Schulterblatt folgende Werte: Interferenzmuster bei Maximalaktivität von normaler Amplitude, bei Einzel-

potentialregistrierung nur kleine Herde verkürzter Potentiale, ohne daß sich diese Herde bei der statistischen Berechnung in der mittleren Potentialdauer wesentlich bemerkbar machen würden (Potentialdauer 10 % unter dem Normalwert von Buchthal). Am Musculus quadriceps finden sich völlig normale Verhältnisse mit normalen Potentialen (Amplitude und einem Phasenquotienten von 33,4 entsprechend der Mitte des Normalbereiches). Beurteilung: normales EMG.

Das Ergebnis einer nochmaligen Muskelbiopsie aus der linken Adduktorengruppe, die sich etwas härter anfühlt als normal, aber knorpel- oder knochenartig, ist folgendes:

Im Gegensatz zu dem Excisionspräparat im Schultergürtel ist der Muskel hier nur wenig verändert. In Längs- und Querschnitten erkennt man einen etwas vergrößerten mittleren Faserdurchmesser mit vermehrt zentralem Kern, z. T. zeigen in Längsschnitten auch kernreiche Einzelfasern degenerative Veränderungen unspezifischer Art mit partiellen Fibrillolysen oder Einzelfasermiolysen. Besonders im Längsschnitt wird deutlich, daß diese degenerativ veränderten Einzelfasern bzw. Fasersgmente in der Nachbarschaft von lokalen Bindegewebsknospen liegen. An manchen Stellen hat man sogar den Eindruck, daß bei diesen Herden aktiven Bindegewebes Sprossungen in die Fasern hineindringen. Diese Bindegewebsherde bestehen einerseits in lockeren, geblähten, nukleolenreichen Fibroblastengruppen, andererseits aus kugeligen Flecken hyalinisierter kollagener Faserknollen. Die Vorstellung liegt nahe, daß diese Bindegewebsknospen multizentrische, mesenchymale Wucherungen sind.

**Epikrise.** Es handelt sich bei unserem Patienten um das Bild der sog. Myositis ossificans progressiva und zwar ist die bis dahin unbemerkt gebliebene Krankheit erstmals an der Stelle des Traumas der Kreissägenverletzung hervorgebrochen und schreitet seitdem aus sich selbst fort. Die Verknöcherungen und Verkalkungen betreffen Sehnen und Faszien von Stamm und Extremitäten und sind äußerlich als derbe, knochenharte Schwellungen zu fühlen und treten klinisch durch die eingeschränkte oder aufgehobene Beweglichkeit der Gelenke in Erscheinung. Dabei zeigen die klinisch vorgenommenen humoralen Untersuchungen keine pathologischen Ergebnisse. Im EMG finden sich Zeichen einer nur leichten myopathischen Reaktion. Das histologische Bild aber ergibt im Bereiche der knochenharten Infiltrate eine primäre Hyperplasie des Bindegewebes mit sekundärer Schädigung des Muskelparenchyms.

**Besprechung.** Dieses hereditäre degenerative Leiden befällt beide Geschlechter ohne Bevorzugung des einen oder anderen und ist unter den verschiedenen Rassen beobachtet worden. Es wird meist kongenital oder doch in den ersten Lebensjahren manifest, seltener erst im jugendlichen Alter. Doch auch nach dem 20. Lebensjahr findet man als seltene Spätmanifestation die ersten Erscheinungen: Ver-

knöcherungen in Muskeln, Perimysium und Sehnenansätzen, die sich, wenn sie mit dem Knochen Verbindung aufgenommen haben, röntgenologisch wie Exostosen ausnehmen, zumal die Druck- und Zuglinien häufig in die Spongiosa des Knochens einzustrahlen scheinen. Die so mit dem Muskelknochen verschmolzenen verknöcherten Sehnenansätze bilden Spangen von Skeletteil zu Skeletteil mit Ruhigstellung der überbrückten Gelenke. Selten sind Kombinationen mit echten kartilaginären Exostosen, Synostosen der Großzeheninterphalangeal- der kleinen Wirbel- und Rippenwirbelgelenke, selten weiterer Gelenke entwickeln sich allmählich. Die ruhiggestellten Gelenke sind sehr viel kalkärmer als die Muskelknochen. "Das Wirbelsäulenbild gleicht infolge der Bänderverknöcherung, der starken Verschmälerung der Zwischenwirbelscheiben und der Osteoporose einem Bambusstab."

In der Regel verknöchern zuerst die Muskeln, Faszien und Sehnen des Nackens, des Schultergürtels und die paravertebrale Muskulatur. Kaudalwärts ziehend schreitet der Prozeß voran. Dabei ossifizieren die stammnahen Muskeln im Gegensatz zu den peripheren bisweilen symmetrisch. Betroffen ist die willkürliche Muskulatur von Stamm und Extremitäten. Frei von dem Ossifikationsprozeß bleiben Gesichts- und Augenmuskulatur, Zungen- und Kehlkopfmuskeln, das Zwerchfell und die Sphinkteren, sowie der Herzmuskel. Die Masseteren können durch Verknöcherung das Kiefergelenk feststellen. Nach Abschluß des Knochenwachstums, gegen das 25. Lebensjahr, kommt in der Regel der Prozeß zum Stillstand, nach Uehlinger in das Stadium der sekundären Latenz. Das primäre Latenzstadium nennt er die Zeit von der Geburt bis zum Auftreten der ersten Krankheitszeichen. Da der Prozeß nicht auf das Zwerchfell übergreift, ist die Krankheit nicht akut lebensbedrohend. Meist werden die schließlich immobilisierten Patienten durch interkurrente Infekte oder eine nicht mehr zu kompensierenden Herzinsuffizienz bei Cor pulmonale von ihrem Leiden erlöst. Doch ist es nicht ausgeschlossen, daß sie ein hohes Alter erreichen. Ipponsugi fand bei der Obduktion auch ausgedehnte Kalkdepotbildungen in den Gefäßen der Stammganglien und der Epiphyse, in den Nierenkanälchen, in der Milzarterie und im Dickdarm. Diese sind Ausdruck erheblicher Transmineralisationsvorgänge, die auch in einer allgemeinen Osteoporose ihren Ausdruck finden.

Die Krankheit schreitet entweder schubweise voran oder schleichend kontinuierlich. Man unterscheidet zwei verschiedene Formen der fühlbaren Schwellung. Die affizierten Muskel- und Sehnenbereiche sind entweder von knochenharter Konsistenz oder cystenähnlich, fluktuierend, wobei die Haut über der Schwellung bläulich-rot und weich erscheint. Manche Verknöcherungen können ulcerieren und Kalkpartikelchen abstoßen. Dann geht die Schwellung zurück und die Haut darüber heilt. Auch wenn die Schwellung nicht nach außen aufricht, kann sie sich zurückbilden, selbst knöcherne Massen sollen resorbiert werden können, so daß die eingeschränkten Bewegungen wieder freier werden.

Pathologisch-anatomisch handelt es sich um eine Wucherung des fasziellen perimysialen und endomysialen Bindegewebes mit sekundärer progressiver Meta-

plasie in Knochengewebe. Die Knochenbildung erfolgt einerseits durch Osteoblastentätigkeit, andererseits durch Kalkeinlagerung in die Grundsubstanz und direkte Umwandlung der Bindegewebszellen in Knochenzellen, also auf enchondralem Weg. Die Spangenenden tragen Kappen aus Faserknorpel. Zwischen diesem Faserknorpel und dem Knochen fällt eine Kalklinie auf. Zugrundegegangene Muskelfasern werden durch Fett- oder Bindegewebe ersetzt. Dabei ist eine unmittelbare mechanisch und perifokale Kompression und Ernährungsstörung der Muskulatur sowie eine sekundär neurogene und ischaemische Muskelfaserschädigung und Atrophie zu beobachten. Nach abgeschlossenem Prozeß liegt die Knochenbildung so unmittelbar im Bindegewebe, daß dessen Fasern den Druck- und Zuglinien entsprechend in die Struktur des Knochens einstrahlen. Die Zeitspanne zwischen Schwellungsbeginn und klinisch feststellbarer Knochenbildung beträgt in der Regel zwei Monate.

Die Myositis ossificans progressiva ist nicht nur Ausdruck einer Mißbildungs-krankheit des Bindegewebes, sondern meistens weisen die Patienten angeborene Deformitäten auf wie Mikrodaktylie durch das Fehlen einer Endphalanx oder Ankylose der Interphalangeal- oder Metatarsophalangealgelenke. Verkürzte Zehen oder Daumen werden beobachtet, Synostosen zwischen Großzehenphalangen und oft ein Hallux valgus, selten das Fehlen des Ohrläppchens oder der zwei oberen Schneidezähne, sowie eine beidseitige Eckzahnstellungsanomalie. Auch Spina bifida wurde im Fall von Myositis ossificans progressiva beschrieben.

Bei unserem Patienten müssen drei Besonderheiten hervorgehoben werden: die Mißbildungen, die Herzanomalie und seine Anämie. An Mißbildungen weist der Patient beiderseits Klinodaktylie des 5. Fingers auf, einen Hallux valgus und die Bogenanschlußanomalie bei S1 und 2, außerdem die Eckzahnstellungsanomalie. Der Thorax hat annähernd Glockenform, man erkennt einen Herzbuckel. Dieser selbst ist röntgenologisch und elektrokardiographisch derart verändert, daß entweder eine Cardiomyopathie, eine Mißbildung oder ein Cor pulmonale angenommen werden muß.

Weiterhin ist die Anämie des Patienten auffällig, die durch keine Therapie zu beeinflussen war.

Die Erkrankung hat sich bei dem Patienten nach dem Trauma der Kreissägenverletzung manifestiert. Dieses Trauma als lokale Ursache ist ein Beispiel für die Abhängigkeit von äußeren Reizen, eine in sich ruhende abnorme Wachstumstendenz des Gewebes durch jene Faktoren in Gang zu setzen, die die physiologische Regeneration und das damit verbundene Wachstum bewirken und unterhalten. Das Beispiel ist vergleichbar der Realisation eines gutartigen Tumors durch entzündliche Reize. Die Besonderheit dieser Erkrankung liegt darin, daß eine latent gewebliche Systemanomalie im Wachstumsalter als systematischer Wachstumsexcess realisiert wird. Deshalb ist es verständlich, daß der progrediente Prozeß mit dem Ende des Wachstumsalters stillsteht. Schreitet der Prozeß dennoch über diese Alter hinaus voran, so geben eben jene einmal in Gang gesetzten sekundären Regenerationen den Anlaß dazu

B. Lokalisierte Formen der Myositis ossificans. Die sog. Myositis ossificans als heredodegenerative, ossifizierende, progressive Mißbildungskrankheit des Bindegewebes findet ihr Analogon in der erworbenen, aber mehr lokalisierten Form der Myositis ossificans. Die spezielle Pathologie kennt viele Beispiele für die Imitation eines heredodegenerativen Leidens durch eine erworbene Krankheit. Erinnert sei an die klinische Übereinstimmung zwischen progressiver Muskeldystrophie (Erb) und exogen myositischem Muskelschwund oder zwischen endogener myotrophischer Lateralsklerose und symptomatischen Formen desselben Krankheitsbildes auf entzündlicher oder vaskulärer Grundlage. So kennen wir auch symptomatische, erworbene Formen der Myositis ossificans progressiva nach Poliomyelitis oder nach Querschnittslähmung.

### 1. Die neurogene Form

Das klinische Bild dieser mehr lokalisierten Art Myositis ossificans zeigte ein 22-jähriger Patient unserer Klinik als Folge einer Kompressionsfraktur des 6. Halswirbels mit Querschnittslähmung und Tetraspastik.

Aus der Anamnese geht hervor, daß der Patient beim Fußballspiel stürzte und sich eine Fraktur des 6. Halswirbels zuzog. Es trat sofort eine Tetraparese auf. Nach zwei Tagen erfolgte eine Laminektomie, nach einer Woche jedoch war wegen akut einsetzender Atemstörungen eine Nachoperation notwendig. Die komplette Lähmung begann sich erst nach einem Verlauf von 6 Monaten ganz allmählich im Bereich der oberen Extremität zurückzubilden. In den Beinen stellten sich heftig einschießende Spasmen ein. Es bestand eine absolute Harn- und Stuhlinkontinenz. Wiederholt kam es zum Abgang von Nierengries mit heftigen Schmerzen.

In schwer reduziertem Ernährungs- und Allgemeinzustand nahmen wir den Patienten in unsere stationäre Behandlung auf. Die neurologischen Veränderungen entsprechen klinisch der sehr weitgehenden Querschnittslähmung ab C4 mit ausge dehnten nukleären und hochgradigen Atrophien an der Muskulatur der Arme und Hände. Die willkürliche Bewegung der Arme ist aber noch etwas möglich. In der Schulter und im Ellbogen ist die Bewegung verhältnismäßig frei. Die linke Hand kann gebeugt und gestreckt werden. Die kleinen Handmuskeln sind hochgradig atrophisch. Vollkommen fehlen die Extensoren und die Beuger der Finger, dabei sind die Fingergrundgelenke beiderseits versteift, die Beweglichkeit in den Ellbogengelenken ist bis 170 Grad möglich. Die grobe Kraft ist deutlich herabgesetzt. Die Reflexe (TSR) sind sehr lebhaft. Die aktiven Bewegungen der unteren Extremität sind unmöglich. Es besteht eine Spitzfußstellung beiderseits bei ausgeprägter spastischer Immobilisation beider Beine, es schießen auch Spasmen unwillkürlich in beide Arme ein. An den Beinen fällt die weitgehende diffuse Atrophie der Unterschenkel auf, die Muskulatur ist nur noch angedeutet vorhanden. Im lateralen Bereich des Unterschenkels und der Ferse treten Narben nach Dekubitus hervor.

An den Kniegelenken ist offensichtlich die Patella disloziert, wodurch das Knie eigenartig deformiert ist. Im Bereich der Patellarsehne, besonders auf der rechten Seite, fühlt man verschiebliche, knochenharte Infiltrate.

An der unteren Extremität ist der ASR deutlich gesteigert und die Reflexzone verbreitert. Die Tiefensensibilität fehlt. Eine eindeutige Hyp- bzw. Anästhesie wird von D4 abwärts festgestellt. Außerdem lassen sich an den Händen hypästhetische Bezirke nachweisen, hauptsächlich in den Zervikalsegmenten 7-8 und D1.

Die Röntgenaufnahmen (S. Abb. 6) zeigen multiple Verkalkungen und Verknöcherungen im Bereich der linken Hüfte und beider Kniegelenke. Dabei ist der Kalkgehalt der abgebildeten Knochenabschnitte insgesamt herabgesetzt. Im Bereich des linken Hüftgelenkes, der linken Schambein- und Sitzbeinmuskulatur sieht man kalkdichte Einlagerungen. Etwa 3 Querfinger oberhalb des Hüftgelenkes haben die neben dem Becken im Bereich der Muskulatur gelegenen Einlagerungen teilweise schon Knochenstruktur. Im Bereich der Ansatzsehne des Muskulus quadratus lumborum beiderseits erkennt man deutliche Verkalkungen.

Die Röntgenaufnahme beider Kniegelenke ergibt einen herabgesetzten Kalkgehalt der abgebildeten Knochenabschnitte und einen beiderseits etwas höhenverminderten Gelenkspalt. Es zeigt sich eine starke Dislozierung der Patella nach der Seite und sehr starke Verkalkungen und Verknöcherungen innerhalb der Bänder des Kniegelenkes. Eine eigentlich deformierende Arthropathie ist nicht vorhanden, sondern lediglich die starken Verkalkungen im Bereich der Patellarsehne und auch im Bereich der Bänder der Recessi. Eine Luxation der Patella besteht beiderseits nicht.

Die Röntgenaufnahme der Halswirbelsäule zeigt den Zustand nach Fraktur des 6. HWK mit Gibbusbildung in diesem Bereich und links gerichter Skoliose. Der 6. HWK ist nach vorn hin deutlich verschmälert, oberer Deckplatteneinbruch ist offensichtlich. Es scheint zu einer vorderen Knochenbrücke zwischen 5. und 6. HWK gekommen zu sein. Auch an der vorderen Oberkante des 7. HWK sieht man eine längliche Aufhellungszone.

Das Elektromyogramm wurde aus dem rechten Triceps humeri, dem Extensor digitorum communis rechts, dem Quadriceps femoris und den Adduktoren des rechten Beines abgeleitet:

Der Triceps humeri ist vollständig denerviert, es findet sich eine lebhaft-einstich- und Spontanaktivität mit positiven Denervationszeichen und sehr lebhafter, z. T. in Schauern auftretender Fibrillation. Bei dem Versuch einer Willkürinnervation waren sichere motorische Einheiten, also ein elektrophysiologischer Innervationseffekt, nicht nachzuweisen.

Ableitung aus dem Extensor digitorum communis:

Wieder lebhaft-einstich- und Spontanaktivität, jedoch besteht eine noch elektrisch volle Innervation, nur oberflächlich sind die Extensoren etwas gelichtet. Als Ausdruck einer nukleären Schädigung finden sich einzelne Riesenelemente bis 4mV Amplitude. Ein weiteres deutliches Zeichen der nukleären

Schädigung ist die erhebliche Potentialverlängerung mit einer Potentialdauer von 10-16 m/sec anstatt 8,2 normal. Diese großen und verlängerten Potentiale sind auch vermehrt synchronisiert, das heißt, sie treten in drei weit auseinanderliegenden Stellen synchron in Erscheinung.

Als weitere Vorderhornzeichen finden wir vereinzelt spontane Fascikulationen. Auch sind insgesamt die polyphasischen Potentiale vermehrt, unter diesen sind einzelne relativ kurz mit einer hohen Phasenzahl und Spikes. Diese sind ebenso wie triphasische Spikepotentiale Ausdruck einer sekundären myopathischen Veränderung. Die Myopathische Veränderung kommt nun in dem bei dem hohen totalen Querschnitt vollständig zentral gelähmten Quadriceps femoris und noch mehr in der Adduktorengruppe im Elektromyogramm zum Ausdruck.

Im Quadriceps femoris konnte eine reflektorische Muskelaktivität erzielt werden, keine Willkürinnervation. Die registrierten Potentiale waren von normaler Amplitude, aber im Durchschnitt doch erheblich verkürzt. Neben Potentialen von normaler Dauer fanden sich besonders gruppenweise eindeutig kurze Verläufe, die man bei Myopathie findet, (2,5 bis 6 m/sec, bei normaler (3) bis erhöhter Phasenzahl). Eine Willküraktivität war im hochgradig atrophischen Quadriceps femoris nicht zu erzielen, auch keine Einstich- oder Spontanaktivität. Sie fehlte auch in der Adduktorengruppe rechts. Hier war bei der reflektorischen Aktivität eine Potentialverkürzung im Mittel auf unter 50 % der Norm (4,2 m/sec statt 9,8 m/sec normal) festzustellen. Die myopathischen Potentiale sind herdförmig betont nachzuweisen, doch überwiegen die myopathisch veränderten Teile des Muskelquerschnitts. Auch hier wird keine Spontanaktivität erzielt, keine Willkürinnervation, sondern nur reflektorische Tätigkeit auf Hautreize oder sonstige sensible oder sensorische Reize.

In der Beurteilung des Elektromyogramms ergibt sich eine nukleäre, praktisch vollständige Atrophie der Oberarmstrecker und Zeichen nukleärer Atrophie auch in den Unterarmstreckern. An dem erheblich atrophischen Quadriceps femoris und den Adduktoren sind grobe, deutliche, in den Adduktoren sogar massive, sekundäre myopathische Veränderungen festzustellen.

Epikrise. Es handelt sich also bei dem Patienten um einen Zustand nach einer Wirbelsäulenfraktur C6 infolge einer stumpfen Traumatisierung der Wirbelsäule mit nukleär myatrophischen Paresen an der oberen Extremität, besonders im Bereich der kleinen Handmuskeln und auch im Bereich der Unterarmmuskulatur. Hinzu kommt eine erhebliche Paraspastik an den unteren Extremitäten und eine auffallende Atrophie der Wadenmuskulatur, die wohl durch myopathische, bzw. fibrotische Prozesse bedingt ist. Im Bereich der Hüfte und beider Kniegelenke finden sich kalkdichte Einlagerungen und teilweise sogar Verknöcherungen innerhalb der Muskulatur, der Sehnenansätze und Bänder. Es besteht eine eindeutige Hyp- bzw.

Anästhesie von D4 abwärts. In den Cervikalsegmenten 7 bis 8 bis D1 lassen sich auch an den Händen hypästhetische Bezirke nachweisen. Der Sphinktertonus ist schwach, die Blase inkontinent, daneben bestehen Nierensteine, wiederholt kam es zu Harninfekten.

Diese symptomatische Form der Myositis ossificans zeigt lokal dieselben Veränderungen wie die generalisierte, genuine Form. Die Verknöcherungen treten fast ausschließlich in der Nachbarschaft großer Gelenke auf, des Schulter- und Ellbogengelenkes, des Hüft- und Kniegelenkes. Die völlige Immobilisation, die Entkalkung und die ständige spastische Muskelkontraktur können die äußere Ursache eines lokalen Wachstumsreizes sein.

## 2. Die posttraumatische Form

Ein weiterer Fall von erworbener traumatischer Myositis ossificans sei im Rahmen dieser Arbeit kurz angeführt. Ein 71-jähriger Patient wird mit der Diagnose Diabetes mellitus, diabetische Polyneuropathie, Herzinsuffizienz bei dekompensiertem Hypertonus und absoluter Arrhythmie in unsere Klinik eingewiesen. Es besteht außerdem eine totale linksseitige Ophthalmoplegie und Amaurose bei Sehnerventrophie. Der Patient gibt an, 1920 eine Lues acquiriert zu haben, die unverzüglich behandelt und angeblich ausgeheilt wurde. 1932 wurde ein Ulcus ventriculi festgestellt und konservativ behandelt. Seit 1934 leidet der Patient am Diabetes mellitus. Seit mehreren Jahren besteht eine Schwerhörigkeit auf beiden Ohren und seit mehreren Wochen die totale linksseitige Ophthalmoplegie und Amaurose. An beiden Händen besteht eine Dupuytren'sche Kontraktur. Das Hinzutreten stärkerer cardialer Insuffizienzerscheinungen mit Dyspnoe, Unterschenkelödemen und Lippencyanose geben Veranlassung, den Patienten in die Klinik aufzunehmen.

Es handelt sich bei dem Patienten um ausgeprägt Spätkomplikationen des Diabetes mellitus im Sinne einer schweren diabetischen Gefäßerkrankung mit Durchblutungsstörungen an den Beinen und vaskulär bedingter Ophthalmoplegia externa, Opticusatrophie und intermittierendem Ischämiesyndrom des Gehirns mit rechtsseitigen Lähmungen. Außerdem besteht eine deutliche diabetische Neuropathie mit Areflexie, Sensibilitätsstörungen, Parästhesien und distalen Myatrophien. Der Patient klagt nun seit Jahren über ziehende Gesäß- und Hüftschmerzen. Bei der Röntgenuntersuchung fanden wir überraschend ausgedehnte bandförmige Verkalkungen der Glutaealmuskulatur. (S. Abb. 7) Die Kalzifikationen waren symmetrisch, die Ossifikationsbänder liefen der Muskelfaserrichtung parallel. Diese Bereiche der Glutaei zeigen elektromyographisch erhebliche myopathische Veränderungen. Potentialverkürzung auf 50-60 % der Norm, extrem hohe Phasenzahl (7-8!) und ein entsprechend niedriger Phasenquotient. Ein solcher Befund spricht für einen myosklerotischen Umbau der schwer geschädigten Muskulatur. Wir haben eine Muskelbiopsie aus dem erkrankten Gebiet entnommen, aus dem Musculus glutaeus medius der rechten Seite. Es wird Wert darauf gelegt, in der Nachbarschaft des verkalkten und zum Teil verknöcherten Gewebes zu excidieren:

Im Schnitt ist tatsächlich eine teilweise verkalkte und teilweise in Bindegewebsknochen umgebaute Muskelnarbe getroffen. In ihrer Nachbarschaft und zum Teil von ihr umschlossen finden sich myopathisch veränderte Muskelfasern. (S. Abb. 8) Aber auch im Muskelgewebe selbst, das vom Rand noch her intakt zu sein scheint, sieht man disseminierte Einzelfasermiolysen und entsprechende Kernaktivierungen, zum Teil auch interstitielle Fibrosen nach Art einer fibrosierenden und sklerosierenden Myopathie. Besonders auffällig sind Partien, in denen die Muskelkerne noch erhalten geblieben sind, aber eingebettet in ein dichtes Narbengewebe, zum Teil unterbrochen durch atrophische Muskelfaserreste. Hier hat man den Eindruck, daß auch eine neurogene Komponente mit im Spiel ist. Dafür spricht auch, daß sowohl im van Gieson als auch im Klüver-Barrera Schnitt vereinzelte intramuskuläre Nervenstämmchen ausgesprochen fibrotisch sind und keine Markscheiden mehr erkennen lassen. Im Narbengewebe sieht man allenthalben Speicherung von kleinen basophilen Kugeln.

Besonders interessant sind die Gefäßveränderungen auch in der Nachbarschaft des schweren myosklerotischen Herdes. Selbst im Interstitium der praktisch normalen Muskulatur sind die Gefäße im Sinne einer verukösen Endarteriitis zum Teil mit erhaltener, zum Teil mit unregelmäßig zerstörter Lamina externa et interna verändert. Nur gelegentlich sieht man eine Zellvermehrung innerer Gefäßwand und überall schwere perivaskuläre Fibrose. Die Gefäße sind auch dadurch ausgezeichnet, daß sich allenthalben Speicherzellen mit homogenem Inhalt finden, manchmal auch die Arteriolenmedia auffällig schlecht gefärbt ist. In einigen Schnitten ist auch ein peripher weit von der sklerosierenden Myopathie entferntes Gefäß mit einem deutlichen Intimapolster und entsprechenden Einlagerungen in der Media zu finden.

Es handelt sich zweifellos um eine verkalkende und verknöchende lokale Glutaeus-Myopathie vom Typ der lokalisierten Myositis ossificans. Der schwierige Umbau mit Einbeziehung der interstitiellen Nerven liefert ein Bild, das dem Übersichtsbild der genuinen hereditären Myositis ossificans weitgehend entspricht. Bei den traumatisch ossifizierenden Myositiden sind im Schrifttum nur einzelne Beobachtungen mit selektiver Lokalisation des Glutaeus beschrieben.

Da der Patient 1920 eine Lues acquirierte und mehrere Injektionskuren mit unbekannten Mitteln in beide Glutaei erhielt, muß es sich dementsprechend um eine traumatisch ossifizierende Myositis nach Injektionsschädigung handeln. Äußerlich gelang es uns aber außerdem durch diese Muskelbiopsie im gesunden Muskelgewebe eine schwere obliterierende, diabetische Arteriosklerose histologisch darzustellen. Ob sie eine zusätzliche pathogenetische Beziehung zur traumatisch ossifizierenden Myositis der Glutaei hat, ließ sich aber histologisch nicht klären.

## Anhang: Ossifizierende Myopathie und Trauma

In diesen beiden Fällen traumatisch bedingter ossifizierender Myopathie ist nicht das Trauma selbst sondern die posttraumatische Regeneration des intra- und perimuralen Bindegewebes der maßgebliche pathogenetische Faktor, wobei eine diesem Bindegewebe innewohnende besondere Tendenz zur überschießenden Regeneration angenommen werden darf. Beim letzten Fall steht pathogenetisch sicherlich die traumatische Nekrose am Anfang, während bei dem neurogenen Fall die Spastik in Verbindung mit trophischen Störungen pathogenetisch das maßgebende Prinzip sind, neurogen trophische Faktoren, die ja auch bei der Tabes dorsalis und Syringomyelie zu den exostotischen und hyperostotischen Arthropathie Anlaß geben. Eben diese neurogen trophischen Störungen, die sich an der gelähmten bzw. deafferentierten Extremität einstellen, sind auch für diejenigen erworbenen Formen der Myositis ossificans bestimmend, die als Folge von Unfällen mit peripherer Schädigung des Nervensystems auftritt oder durch zentrale Schädigung als Folge von Poliomyelitis. Dann sind die Knochenbildungen meistens in der Umgebung der großen Gelenke lokalisiert. Am häufigsten ist das Hüftgelenk betroffen. Auch hier können sich die Verknöcherungen zurückbilden. Bei einem 1-jährigen Mädchen fanden R. Sacrez, D. Sichel, J. Juif und D. Willard Kalkeinlagerungen nach einer Poliomyelitis um das rechte Kniegelenk mit zwei Knochenkernen. Die Bewegung des Gelenkes war aufgehoben. Nach einiger Zeit haben sich die Verknöcherungen zurückgebildet. Ausgedehnte Verknöcherungen zeigte ein 8-jähriges Mädchen, das von der Krankheit sehr schwer ergriffen war. Die Haut über der Hüfte war gerötet, heiß und ödematös. Das Kind litt unter heftigen Schmerzen in den unteren Gliedmaßen. Nach 3 Wochen hatte sich folgender Zustand gebildet: Coxa vara et flexa links, unvollständige Ankylose des rechten Hüftgelenkes, Knie beiderseits in Beugstellung, Bewegungseinschränkung in Schulter- und Ellbogengelenk. Die paravertebrale Muskulatur in der Lendengegend war verhärtet. In der Tiefe der Gesäßmuskeln tastete man eine Verknöcherung, die zum Schenkel zog, ventral vom Femur, und die im ganzen 15 cm lang war. Die Röntgenbilder bestätigten das Ergebnis. Vor der Lendenwirbelsäule und entlang derselben stellte man eine Knochenbrücke vom Sacrum bis zum 1. Lendenwirbelkörper links fest, auf der rechten Seite reichte sie bis zum 3. Lendenwirbelkörper. Außerdem verband eine massive Knochenbrücke das Os Ileum mit dem Trochanter minor, so die Coxa vara hervorruhend. Vom Rand des linken Trochanter major strahlten Knochenzüge dem Iliopsoas entgegen und der Fascia lata bis wenige Zentimeter vor dem Condylus externus. Von der Knochenbrücke ausgehend folgte schließlich noch ein Zug dem Verlauf der Adduktoren. Ein weiterer Verknöcherungsherd betraf die beiden Schulterblätter. Die Knochenbildungen waren entweder mit dem Skelett verbunden oder sie lagen getrennt von ihm frei im Muskelgewebe. Eine erhebliche Dekalzifikation des ganzen Skeletts war zu beobachten. Nur in den schwersten Fällen von Poliomyelitis tritt die Myositis ossificans in Erscheinung. Dabei mag in manchen Fällen die Therapie wie heiße

Packungen, Massagen, passives Strecken und frühzeitige Bewegungsübungen die Verknöcherungsprozesse unterstützen (R. Sacrez, D. Sichel, J. Juif, D. Willard.)

Die Myositis ossificans localisata s. circumscripta gehört zu den symptomatisch erworbenen Formen und geht immer, wenn nicht auf eine Nervenschädigung, auf ein Muskel-Sehnen-Trauma zurück, das entweder einmalig, oder chronisch, oder rezidivierend gesetzt wird. Voraussetzung zur Ossifikation ist die Gewebsschädigung mit nachfolgender Regeneration. Durch wiederholte mechanisch-traumatische Reize entwickelt sich zum Beispiel der "Exerzierknochen" im Deltamuskel, der "Reiterknochen" in den Adduktoren, der "Säbelknochen" im Musculus Vastus lateralis und der "Turnerknochen" im Musculus Biceps des Oberarms. Im Krieg fanden sich häufig Verknöcherungen in der Axelhöhle bei Beinamputierten, die nur mit hohen Krücken umherliefen. Bei Langstreckenläufern beobachtet man bisweilen nach grösserer Anstrengung eine Knochenbildung im Tibialis anterior, bei Fußballspielern im Quadriceps.

Auch nach einem einmaligen Trauma ist die Myositis ossificans gar nicht so selten. Man beobachtet sie nach Kontusionen, Frakturen und Luxationen. Bei der Landbevölkerung findet man sie nach dem Hufschlag von Kuh und Pferd. Am häufigsten ist die Oberschenkelmuskulatur betroffen, nach einer Übersicht aus Literaturberichten (Diseases of Muscle, R. D. Adams, D. Denny-Brown, C. M. Pearson) zu fast 50 %, wobei im Musculus Vastus die Verknöcherungen am häufigsten sind. Dann folgt die Oberarmmuskulatur mit dem Musculus Brachialis. Schulter- und Unterschenkelmuskulatur sind zu gleichen Teilen betroffen, dann die Hüfte und schließlich Diaphragma, Rectus abdominalis und Musculus Cremaster zu je einem Fall. Die Myositis ossificans localisata ist oft eine Folge von Ellbogen- und Hüftgelenkluxationen. Dabei verknöchern sowohl die bindegewebigen Anteile um das Gelenk als auch die inter- und perimuskulären. Liegt außerdem noch eine Fraktur vor, so kann der Verknöcherungsprozeß den Anschein geben, als gehe er von im Weichteillager versprengten Periostteilchen aus. Nach Frakturen und Luxationen können zu frühzeitige Massagen und passive Bewegungsübungen der äußere Reiz für die Auslösung einer Myositis ossificans sein.

Auch als Folge von Verbrennungen wurde die Myositis ossificans beschrieben. Kolár und Vrabec (1957) untersuchten 750 Patienten nach Verbrennungen und stellten dabei 25 (3,3 %) von ihnen periartikuläre Verkalkungen und Verknöcherungen fest. Beide sind röntgenologisch sehr wohl zu unterscheiden. Die Verkalkungen sind strukturelos und geben wolkige, fleckige, strichförmige oder schollige Verschattungen. Die Verknöcherung hingegen weist immer eine Struktur auf mit Corticalis und Spongiosa. Nach Verbrennungen sind vor allem Knie-, Ellbogen- und Fußgelenk betroffen, seltener Schulter- und Hüftgelenk, niemals aber die kleinen Gelenke wie die der Finger und Zehen. Die Verkalkungen und Verknöcherungen finden sich in der nächsten Umgebung des Gelenkes, breiten sich in ihrem Wachstum auf diese zu aus bis zu einer periostalen Anlagerung und Überbrückung der Gelenkkapsel. Das führt entweder zu einer extraartikulären Ankylose

oder deutlichen Einschränkung der Gelenkbewegung. Es ist zu bemerken, daß die Brandwunden meistens durch *Staphylococcus pyogenes aureus haemolyticus* und *Streptococcus beta haemolyticus* infiziert waren. An anderer Stelle beschreiben dieselben Verfasser multiple Verknöcherungen bei einem Patienten, der an 65 % der Hautoberfläche Verbrennungen erlitt. Zwei Monate nach dem Unfall zeigte sich eine massive Osteoporose des ganzen Skelettsystems, wobei die Metaphysen der langen Röhrenknochen bandförmige Aufhellungen erkennen ließen. Nach zwei weiteren Monaten wiesen die Röntgenbilder Knochenbildungen in den Adduktoren auf und nach nochmals zwei Monaten war der Prozeß soweit vorangeschritten, daß sich auch Verknöcherungen in beiden Axillen fanden, in der Umgebung der Schulterblätter und Beckenschaufeln.

Heterotope Knochenbildungen in der Operationsnarbe nach Re- und Laparotomien sind hinreichend bekannt, ebenso nach Blasenstich und suprapubischer Prostektomie.

Differenzialdiagnostisch ist die *Myositis ossificans localisata* lediglich im Frühstadium manchmal schwer gegen ein Sarkom abzugrenzen. Im histologischen Bild sieht man dann sehr zellreiche, mesenchymales Gewebe mit großen spindeligen Zellen und vielen Mitosen. "In anderen Partien eine Art faseriger Grundsubstanz grau-gelblich und leuchtend rot (van Gieson-Färbung). Diese Grundsubstanz verdichtet sich zu bandartigen, homogenen Massen. Das mit Eosin rötlich gefärbte Material ist das Osteoid, in das die Zellen weit auseinandergezogen eingelagert waren und eine Umwandlung im Sinne jugendlicher Knorpelzellen erkennen lassen. An einigen Stellen atrophische, im Zerfall befindliche Muskelfasern, die teils in, teils am Rand der Neubildung lagen. Einige Stückchen zeigten ein wabenartiges Gitter von verkalktem Osteoid mit großen Osteoplastensäumen. Völlig reifer Knochen fand sich indes nicht. Die Waben selbst waren ausgefüllt von einem gefäßreichen Bindegewebe, aus dem sich die Osteoplasten differenzierten." (Lüch-rath 1960)

Eine Therapie für die *Myositis ossificans localisata* ist nicht bekannt. Erst nach beendetem Verknöcherungsprozeß kann man die Knochenbildung operativ entfernen. Excidiert man zu früh, so bildet sich innerhalb kurzer Zeit eine neue Verknöcherung. Sonst aber kann man nichts Weiteres tun, als das erkrankte Glied hinreichend lange ruhig zu stellen und die Gelenke passiv mobil zu halten. Versuche, den katabolen Effekt des Hydrocortisons therapeutisch auszunutzen sind indiziert. Einige Autoren beschreiben Erfolge mit einer Cortisontherapie, andere erzielten mit Cortison keine Wirkung.

### III. DIFFERENTIALDIAGNOSE DER OSSIFIZIERENDEN UND CALZIFIZIERENDEN MYOPATHIEN

In der Differentialdiagnose der ossifizierenden und calzifizierenden Myopathien müssen die Sklerodermie, die chronische Sklerodermatomyositis und die akute Dermatomyositis erörtert werden. Ist die Myositis ossificans progressiva Ausdruck einer heredodegenerativen ossifizierenden progressiven Mißbildungskrankheit des Bindegewebes, so handelt es sich bei der Sklerodermie um symptomatische regressive Bindegewebs- und Muskelverkalkungen.

Mit ihren interstitiellen Veränderungen und Verkalkungen ist die Sklerodermie eine Kollagenkrankheit, die praktisch außer Haut und Schleimhäuten alle Muskeln und Organe befallen kann. Die Frühsymptome betreffen die Haut, die Muskulatur und die Gelenke. Zuerst fallen die Schwellung und die Steifheit der Haut von Gesicht und Händen auf. Die Haut ist glänzend und geschwollen, fest und wächsern, sie kann nicht in Falten abgehoben werden. Zusatzsymptom ist in der Regel ein Raynaud Syndrom. Die Lippen sind dünn und verkürzt, die Nase scharf. Später sklerosiert das subcutane Gewebe, man beobachtet stellenweise verhärtete Hautbezirke, bronzartige Pigmentierungen mit eventuellen Ulcerationen, gewöhnlich an den Fingerspitzen und über den Gelenken. Dabei können die Ulcerationen aufbrechen und kleine Kalkpartikelchen entladen. Am häufigsten findet man die Ulcerationen an den Phalangealgelenken, den Ellbogen und Knien. Hinzu kommen Schmerzen in den Gelenken und begrenzte Beweglichkeit der Finger. Nicht selten treten Kontrakturen auf. Häufig findet man eine Absorption und Auflösung des Endes der distalen Phalanx. Manchmal ist diese fast verschwunden. Die Skelettmuskulatur zeigt eine hochgradige Atrophie und entzündliche Infiltration des Interstitiums. Langsam breitet sich der Prozeß auf alle Organe aus. Gastrointestinale Beschwerden mit Schluckstörungen, Brennen und Druckgefühl im Ösophagus und mangelnder Peristaltik des Darmes stehen dann im Vordergrund. Der Ösophagus zeigt im Röntgenbild starre, mangelnde Peristaltik und Dilatation. Der interstitiell sklerosierende entzündliche Prozeß kann sich auf die Blutgefäße ausdehnen, Endocard und Myocard und die Lungen befallen. In letzteren stellt man dann neben den Veränderungen der Blutgefäße eine pulmonale Fibrose fest, das heißt eine Verdickung der alveolären Membran mit oder ohne Verkalkung. Daraus resultiert eine hochgradige Dyspnoe. Im Spätstadium können die Veränderungen der Niere zur Niereninsuffizienz führen. Meistens verlieren die Patienten ihr Erinnerungsvermögen, leiden unter Depressionen, ihre Geisteskraft ist vermindert. Die Sklerodermie entwickelt sich häufig in der Menopause.

Dieses schwere Krankheitsbild der Sklerodermie mit ausgedehnten Kalkablagerungen zeigte eine 61-jährige Patientin unserer Klinik, die im Alter von

52 Jahren erkrankt war. Als erste Zeichen bemerkte man eine Verdickung der Haut am rechten Zeigefinger und kleine Geschwüre an den Fingern. Damals wurde mit der Cortisontherapie begonnen. Das Leiden schritt unaufhaltsam fort. Es kam zu weitgehender Deformierung der Finger, die Gesichtshaut veränderte sich ebenfalls in typischer Weise, so daß die Patientin nicht in der Lage war, den Mund vollkommen zu öffnen. Auch die rechte Großzehe wurde von dem Prozeß betroffen. Hinzu kamen an den Händen die Symptome des Morbus Raynaud. Wegen eines schlechten Allgemeinzustandes wurde die Patientin in unsere Klinik eingewiesen.

Bei der klinischen Untersuchung fanden sich die für Sklerodermie typischen Hautveränderungen im Bereiche des Gesichts und der Arme, geringer auch an den Beinen. Die Finger waren schwer deformiert und zeigten röntgenologisch neben einer volaren Flexion der Mittel- und Endphalangen eine stiftförmige Atrophie der Endphalangen, sowie deutliche Kalkdepots, besonders ausgeprägt am 2. und 5. Finger rechts. (S. Abb. 9) An diesen Stellen wurden auch die stärksten Schmerzen angegeben. Es kam hier immer wieder zu kleinen Ulcerationen und zur Entleerung eines gelblichen Sekrets. Wegen der Schluckstörungen wurde ein Ösophagus-Breischluck durchgeführt. Dabei zeigte sich die Speiseröhre weit und starr. Im unteren Anteil fehlte das normale Schleimhautrelief und die peristaltischen Wellen. Eine Mitbeteiligung des Ösophagus ist typisch für die Sklerodermie. Der rechte Fuß zeigte eine ausgeprägte Hammerzehenbildung.

Die blutchemischen Untersuchungen wiesen auf die entzündliche Komponente. Die Blutkörperchensenkung ist auf 28/54 beschleunigt, das Weltmannband auf 4 KB verkürzt und die Alpha-2 Globuline auf 12,4 vermehrt. Weiterhin fand sich bei der Patientin ein Hochdruck mit Werten von 195/110 RR. Das Herz war links vergrößert, annähernd aortal konfiguriert, die Aorta erheblich sklerosiert und elongiert.

**Epikrise.** Bei der Patientin handelt es sich also um eine Sklerodermie mit Verstümmelung der Finger, mit röntgenologisch deutlich stiftförmigen Atrophien der Endphalangen, Subluxationen und massive Kalkdepots. Auch die 5. Zehe am rechten Fuß ist von dem Prozeß betroffen. Die Angaben der Patientin, daß seit einiger Zeit Schluckstörungen bestehen, ließen an eine Beteiligung des Ösophagus denken, die röntgenologisch gesichert werden konnte. Muskelparechymverkalkung auf dem Boden einer nekrotisierenden Myopathie zeigt die Sklerodermatomyositis. Die calzifizierende Myopathie bei der Dermatomyositis, welche nur ausnahmsweise verknöchert, ist schon durch die intramuralen diskontinuierlich multiplen kleinen Herde von den kontinuierlichen Verkalkungsprozessen im Bereich des Bindegewebes verschieden. Dazu kommt das Auftreten von ulcerierenden Kalkherden in der Haut (Thièberge-Weissenbach Syndrom), das nur bei oberflächlicher Betrachtung an die Myositis

ossificans progressiva erinnert. Auch die Pathogenesen der Verkalkung und Verknöcherungen sind völlig andersartig. Es handelt sich immer um Nekrosekalk und um Verkalkungen und Verknöcherungen in bindegewebigen Narben. Bei der Sklerodermatomyositis handelt es sich um eine primäre Miterkrankung des Muskelparenchyms, welche der entzündlichen Affektion der Haut und Schleimhäute gleichgeordnet ist. Bei der Myositis ossificans dagegen wird das Muskelparenchym sekundär von der Mißbildungskrankheit des Bindegewebes her in Mitleidenschaft gezogen. Die calzifizierenden und nur ausnahmsweise ossifizierenden Myopathien, die im Verlauf der Dermatomyositis und Polymyositis entstehen, sind daher von der Myositis ossificans in Ursache, Verlauf und klinischen Erscheinungen meist leicht abzugrenzen. Die Dermatomyositis betrifft in ihren entzündlichen Reaktionen die Haut, das Unterhautzellgewebe, die Skelettmuskulatur und häufig auch die Schleimhaut des Verdauungstraktes. Daher ist verständlich, daß die Patienten das klinische Erscheinungsbild einer schweren Allgemeinerkrankung mit starkem Krankheitsgefühl liefern. Anatomisch zeigt die Haut eine Verdickung und ödematöse Verhärtung, sie ist fest gespannt und lederartig. Die Muskulatur ist geschwollen und mit gelb serösem Exsudat durchtränkt. Dabei können subcutane und intramurale Verkalkungen angetroffen werden. Diese Kalkeinlagerungen finden sich besonders um die Interphalangealgelenke oft bei einer Deformierung der Endphalangen. Die ersten Krankheitssymptome sind meistens Muskel- und Gelenkschmerzen bei größeren körperlichen Belastungen wie z.B. Treppensteigen. Die Patienten klagen über zunehmende Schwäche und Kraftlosigkeit in den Extremitäten. Myogene Paresen treten auf. Später kommt es zu Muskelatrophien und manchmal Kontraktionsstellung der Gelenke. Schluckbeschwerden oder Dysphagie, Magenkrämpfe und Schleimhautblutungen kommen vor, Lymphdrüenschwellung und Splenomegalie. Das Blutbild fällt manchmal durch Eosinophilie mit leichter Anämie und Leukocytose auf, oft besteht eine Mono- und Lymphocytenvermehrung. Im Harn beobachtet man Kreatinurie und leichte Albuminurie. Die begleitende Dermatitis ist inkonstant, manchmal zeigen sich Lupus-erythematodes-ähnliche Erscheinungen.

Es hat sich herausgestellt, daß besonders die akut myoplegischen Formen der Dermatomyositis zu Muskelverkalkungen, ja Verknöcherungen, Anlaß geben, während die mehr chronischen, progressiven, sklerosierenden Dermatomyositiden eher in Analogie zur Sklerodermie zu Verkalkungen in der Körperdecke mit Mutilationen, mit Exulcerationen führen (sog. Kalkgicht). Von beiden Typen möchten wir zur Differentialdiagnose derartiger Prozesse ein Beispiel aus dem Krankengut, aus dem von der Kinderklinik (Prof. A. Wiskott) und der II. Medizinischen Klinik bearbeiteten Krankengut anführen.

Ein 4 1/2-jähriges Mädchen (E. G.) erkrankte unter allgemeiner Müdigkeit und Inappetenz an einem schuppigen Erythem des Gesichtes, das sich allmählich fleckweise über die Brust, die Ellbogen, Knie- und Fußknöchel

ausdehnte. Nun erst kam es unter subfebrilen Temperaturen und auffallender Tachycardie zu einer rasch zunehmenden generalisierten Muskelschwäche. Der verstorbene Ordinarius für Dermatologie in Bonn, Prof. Schuermann, stellte an Hand klinischer und elektromyographischer Untersuchungen die Diagnose einer Dermatomyositis. Die uns überlassenen Excisionspräparate zeigten eine ausgedehnte, interstitielle Herdmyositis, die sich von den größeren perivaskulären Räumen bis hinein in das Parenchym erstreckte. Es wurde eine Dauerbehandlung mit Prednison (zuletzt 5 mg täglich) durchgeführt. Unter dieser Behandlung kam die Hautaffektion zunächst zum Stillstand, die Muskelkraft und der Allgemeinzustand besserten sich. Dennoch war eine fortschreitende Verschmächting vor allem im Bereich der Arme und des Schultergürtels unverkennbar. Nach Absetzen der Glucocorticoidbehandlung verschlechterte sich das Zustandsbild rapide. Es entwickelte sich eine Beugekontraktur der Kniegelenke und eine fixierte Kontraktur in beiden Sprunggelenken. Man gab nun wieder Prednison, mußte das Mittel wegen Maserninkubation abrupt absetzen. Nun resultierte eine rapide Verschlimmerung mit bald völliger Bewegungsunfähigkeit, es traten wiederholt Fieber und Nasenbluten auf. Im Anschluß an diesen Schub bildete sich eine progressive und allgemeine Verkalkung mehr in der Haut und Unterhaut als in der Muskulatur aus. (S. Abb. 10) 3 1/2 Jahre nach Krankheitsbeginn sahen wir das Kind gelegentlich einer ambulanten Vorstellung bei Herrn Prof. Bodechtel in erheblich reduziertem Allgemeinzustand mit dem voll ausgebildeten Bild einer fortgeschrittenen, klassischen Dermatomyositis. Folgende Merkmale waren besonders augenfällig: bläulichrote verfärbte, etwas atrophische Gesichtshaut, vor allem im Augen-, Nasen-, Wangenbereich mit Lidödem, eine fleckig rote, atrophische, zum Teil infiltrierte Haut über der Brust, über Ellbogen, Knien, sowie an Händen und Füßen, Kapillarektasien am Nagelwall, starke Behaarung und Juckreiz am ganzen Körper, zahlreiche tastbare Kalkknoten über Gesäß und Hüften, Ellbogen und Knien, einzelne auch am Thorax, Abdomen, Unterarm und Oberschenkel. Gleichzeitig fand sich auch eine beträchtliche generalisierte Atrophie und erhebliche Verhärtungen der Skelettmuskulatur mit stärklichen Kontrakturen, vor allem im Bereich der Schulter und Ellbogen, aber auch im Bereich der Hüft- Knie- und Sprunggelenke. Mehr wegen der myogenen Paresen als wegen der Kontrakturen resultierte eine völlige Unfähigkeit zu stehen, zu gehen, wie auch sich aus dem Liegen aufzurichten. Im EMG ergab sich an verschiedenen Stellen ein deutliches Myopathiebild, gegenüber dem klinischen Eindruck jedoch relativ wenig ausgeprägt, am stärksten noch im Musculus pectoralis, charakterisiert durch Verkürzung der mittleren Potentialdauer um 50 bis 80 % der Norm und sehr viele multiphasische Spike-Potentiale. Die Muskelbiopsie aus dem linken Pectoralis major brachte alle Übergänge von durchgehender

hochgradiger Atrophie bis zur leichten herdförmig betonten, interstitiellen Fibrose bei durchweg gut erhaltenen Muskelfasern. An der Stelle stärkerer Einzelfaserschäden sieht man gelegentlich noch dichte (den interstitiellen Raum begrenzende) Infiltrate von Histiocyten, Rundzellen und Plasmazellen, sowie einzelnen Schaumzellen. Im Röntgenbild werden ausgedehnte, teils intramuskuläre und vor allem subcutane Kalkdepots flächiger oder granulärer Anordnung nachgewiesen. An der Haut des Gesäßes, in Knöcheln und anderen Partien ist es zu richtigen Kalkdepots mit spontaner Exulceration nach Art der Kalkgicht gekommen. Die Hautveränderungen sind sehr viel stärker ausgebildet als die Muskelveränderungen, die überwiegend narbig-sklerotisch abgeheilt sind bei Fortbestehen einer ausgeprägten Residualmyopathie mit unregelmäßiger Atrophie der Muskelfasern. Dieses Bild der chronischen fortschreitenden verkalkenden und zum Teil verknöchernden Sklerodermatomyositis war bei der kleinen Patientin nun unter der Dauerbehandlung mit Prednison weitgehend stationär geblieben. Beachtenswert ist, daß dabei der Prozeß in der Muskulatur stärker zurückgebildet war als in der Haut, diese zeigte auch die ausgedehnteren, teils flächigen, teils granulären, teils depotartigen Verkalkungen.

Aber die Sklerodermatomyositis kann auch entschieden in Schüben voranschreiten und sich auch dann vor allem an der Muskulatur deletär auswirken. Durch Übergreifen auf die Atemmuskulatur und Schluckmuskulatur, durch sekundäre Infektion der Atemwege und Lungen erliegen schließlich die Patienten ihrem Leiden. Auch eine Herzmuskelentzündung kann den Tod herbeiführen. Dieses schwere Krankheitsbild mit vorwiegend intramuskulären Verkalkungen beobachteten wir bei einer Patientin, die im Alter von 52 Jahren an diesem Leiden erkrankt war und nach mehrjährigem Krankheitsverlauf in unserer Klinik verstarb.

Es begann mit rötlichen Schwellungen, die sich über Gesicht und Hände ausbreiteten. Allmählich fielen die Fingernägel der linken Hand aus. Im Laufe der Zeit bemerkte die Patientin eine zunehmende Kraftlosigkeit der oberen und unteren Extremität mit Schwächegefühl. Zwei Jahre später überstand sie einen grippalen Infekt mit Fieber. Anschließend traten Sprachschwierigkeiten auf und Schluckstörungen, die allmählich zunahmen. Die Patientin konnte nur noch weiche, breiige Speisen zu sich nehmen und verschluckte sich oft. Die Kraftlosigkeit in Beinen und Armen nahmen zu, die Patientin konnte kaum mehr 10 Minuten stehen. Die Hände wurden pelzig. Immer wieder traten Durchfälle auf.

Bei der Untersuchung sind vor allem die Muskulatur des Schultergürtels, die Unterarmmuskulatur und die kleinen Handmuskeln deutlich atrophisch, etwas weniger die Oberarmmuskulatur. Die Atrophie ist seitengleich stark ausgeprägt, es kommt Krallenhandstellung beiderseits vor, links mehr als

rechts. Der Muskelatrophie geht eine entsprechende Verminderung der groben Kraft parallel. Die Armreflexe sind schwach auszulösen, die Radiusperiorreflexe fehlen. Es besteht ein beidseitiger Intentionstremor, aber keine fibrillären Zuckungen.

Das Gesicht trägt das für die Sklerodermie typische maskenhafte Aussehen. Die Lippen sind schmal und atrophisch. Man beobachtet eine geringe Schwäche des Facialis beiderseits eine erhebliche Atrophie der Züge, der Rachen-schleimhaut und der Schleimstraße, eine Pharyngitis sicca und Rhinitis sicca.

Der Hautbefund schließt eine eigenartige grünlich-bräunliche Pigmentierung im oberen Teil der Brust ein. Im Gesicht und an den Unterarmen finden sich lackartig spiegelnd und glänzend dünn atrophische braune Pigmentierungen und kleine Depigmentationen. Die Haut an den Unterarmen und in geringem Maße auch an den Unterschenkeln ist hart, lederartig und festgespannt. Sie kann in Falten abgehoben werden. Die Subcutis ist atrophisch.

Das Blutbild ist unauffällig, es besteht lediglich eine erhöhte Blutkörperchen-senkung.

In der Nahdistanzaufnahme der Hände erkennt man eigentümlich kalkdichte Einlagerungen im Bereich der vorletzten und letzten Phalangen, vor allem in der Gegend des Daumens links, sowie beider Zeigefinger und des Mittelfingers links. Die Endphalangen vor allem im Bereich beider Zeigefinger erscheinen deformiert mit zahlreichen rundlich ovalen kalkdichten Auflockerungsfiguren (S. Röntgenbild Abb. 9).

Die sklerosierende Entzündung kann sich auf alle Organe des Körpers ausdehnen. Bei unserer Patientin fielen die Leberfunktionsproben teilweise pathologisch aus, die Leber ist vergrößert. Außerdem waren im Urin **zeitweise** Gallenfarbstoffe nachzuweisen. Auf Grund dieser Symptome wurde eine Lebercirrhose angenommen. Als weiteres wurde eine histaminrefraktäre Anacidität festgestellt.

Besonders auffällig war die Beteiligung des Magen-Darmtraktes. Die Untersuchung der Breipassage gibt eine ausgesprochene Schluckstörung zu erkennen. Das Kontrastmittel läuft nicht nur den Ösophagus hinunter, sondern fließt auch im Tracheallumen unbehindert, so daß es teilweise die Bronchialeinheiten des linken Unterlappens füllt. Keinerlei Hustenreiz stellt sich ein, also müssen auch Sensibilitätsstörungen vorhanden sein. Die Speiseröhre ist weitgestellt, das Schleimhautbild unauffällig. Es findet sich ein hypotoner Magen, der weit nach unten durchhängt und keine Peristaltik zeigt. Das Nüchternsekret ist vermehrt, die Schleimhaut von Magen und Duodenum deutlich gereizt.

Unter den Zeichen einer zunehmenden therapeutisch unbeeinflussbaren Aspirationspneumonie ist die Patientin verstorben.

Die histologische Untersuchung der Skelettmuskulatur ergibt am *Musculus Biceps* in Quer- und Längsschnitten schwerste Veränderungen. Das Muskelgewebe ist in dem relativ großen Schnittbereich weitgehend zerstört, bzw. umgebaut im Sinne eines narbig sklerotischen, nur stellenweise auch lipomatösen Umbaus. Besonders auffällig ist, daß innerhalb der weitgehend destruierten Muskelfaserbündel und auch außerhalb von ihnen in den interstitiellen Septen ausgedehnte rundzellige und plasmazelluläre Infiltrate nachzuweisen sind, außerdem zahlreiche histiocytäre Speicherzellen und geblähte, reticuläre Elemente innerhalb der Infiltrate. An einzelnen Stellen finden sich sogar rein plasmazelluläre Infiltrationen. Die im Schnitt getroffenen Gefäße sind abgesehen von perivaskulären Infiltraten und Aktivierungen der Peri- und Endothelien unversehrt, ebenso die im Schnitt getroffenen intramuralen Nervenästchen.

In Querschnitten erkennt man noch deutlicher als in Längsschnitten, daß sich 3 histologische Befundkomplexe miteinander abwechseln:

1. Fortgeschrittener sklerotischer Umbau mit dichten narbigen Bindegewebszügen, zwischen die immer nur einzelne, in der überwiegenden Mehrzahl degenerierte Muskelfasern eingestreut sind. Solche Narbenbereiche zeigen immer dann, wenn stärkere Muskelreste in ihrem Bereich übriggeblieben sind, eine gewisse Auflockerung des narbigen Bindegewebes mit Ausbildung eines lockeren, an histiocytären Zellelementen und an Kapillarsprossen reichen Bindegewebes, in das immer wieder disseminierte Plasmazellen eingestreut sind. Dabei ist in Bereichen besonders starker plasmazellulärer Infiltration in der Nachbarschaft der Plasmazellen die Ablagerung scholliger oder tropfiger Eiweißkörper nachzuweisen, welche als amorphe, orange-rötlich tinktierte Tropfen oder Schollen imponieren.
2. Damit ist schon der zweite Typ der histologischen Veränderungen angesprochen: Ein lockeres relativ zellreiches, produktiv entzündliches, junges Granulationsgewebe, in dem unzählige Plasmazellinfiltrate von schütterten Einstreuungen bis zu dichten Zellhaufen liegen.
3. Schließlich sieht man auch Gebiete, in denen ein lipomatöser Umbau überwiegt. In solchen Gebieten finden sich in dem ausgedehnten Fettgewebe immer noch Züge von etwa 6-10 Muskelfasern, die frischere oder ältere myopathische Veränderungen mit Kernaktivierung und Kernreihenbildung enthalten oder aber Muskelfasergruppen von jüngerem Granulationsgewebe, schließlich solche Muskelgruppen, die für sich genommen myosklerotisch umgebaut sind.

In noch relativ gut erhaltenen Muskelfaserbereichen erkennt man neben den verschiedenen Degenerationsformen, vor allem auch die Zenker'schen Degeneration mit nachfolgender Atrophie. Die intramuralen Nervenfaserbündel treten dann gegenüber den Muskelfasergruppen als unversehrt besonders deutlich hervor.

In Längsschnitten erkennt man gelegentlich segmentale Koagulationsnekrosen von Einzelfasern. Derartig nekrotische Faserbereiche können verkalken (Nekrosekalk) und imponieren dann als kleine von Granulationsgewebe und Infiltraten umgebene Kalkherde. Verknöcherungen derartiger Parenchymnekrosen werden nirgendwo angetroffen. (S. Abb. 11)

Zusammenfassung: schwerste, generalisierte am Musculus biceps weit fortgeschrittene Polymyositis mit miliaren intramuralen Nekrosekalkherden. Als charakteristisch für die Abgrenzung von infektiösen Myositiden muß das Überwiegen von plasmacellulären Infiltraten gelten, entsprechend der hochgradigen Dysproteinämie finden sich stellenweise sogar schollige Proteinablagerungen im Gewebe.

Epikrise. Es handelt sich also bei der Patientin um das fortgeschrittene Stadium der Sklerodermatomyositis mit hochgradiger Atrophie der Muskulatur und Verminderung der groben Kraft, besonders im Bereich der oberen Extremitäten. Auch an den unteren Extremitäten besteht eine derartige Kraftlosigkeit, daß die Patientin kaum 10 Minuten stehen kann. Sie zeigt den für die "Sklerodermie" typischen Hautbefund von grünlich-bräunlichen Pigmentierungen und Depigmentationen bis zur Atrophie oder an anderen Stellen lederartige Gespanntheit. Im Bereiche der Finger fallen Deformierungen und Kalkeinlagerungen auf. Die oberen Verdauungswege sind schwer in Mitleidenschaft gezogen. Die motorische Schädigung beruht dabei, wie die Sektion ergibt, auf einer selektiven Veränderung der quergestreiften Muskulatur der Speiseröhre. Die glatte Muskulatur ist frei. Die Patientin verstarb an den Folgen einer Aspirationspneumonie.

Die intramuskulären Verkalkungen und die subcutanen Kalkablagerungen können bei der Dermatomyositis relativ schnell entstehen, aber auch weitgehend wieder verschwinden. So sahen wir vorwiegend intramuskuläre Kalkablagerungen bei einem 13-jährigen Mädchen kommen und gehen. In völliger Bewegungslosigkeit wurde sie unter dem Bilde einer akuten myoplegischen Dermatomyositis in die Universitätskinderklinik eingewiesen. Sie zeigte eine rötliche blau-lila Verfärbung der Gesichtshaut und ausgedehntes Exanthem der Brust und Rückenhaut. Schon 3 Monate nach Beginn der Erkrankung fanden sich bereits in der Röntgenaufnahme diffuse, teils granuläre, teils flächige Verkalkungen in der Skelettmuskulatur (S. Abb. 12). Eine während dieser Zeit vorgenommene Muskelexcision ergibt zwischen Resten atrophischer, teils völlig zerfallener, teils wachstartig degenerierter Skelettmuskulatur amorphe Kalkherde mit breiter Abkapselung durch ein weitgehend hyalinisiertes, faserreiches Bindegewebe, welches in den Randgebieten noch spärliche lymphocytäre Infiltrate aufweist (S. Abb. 13).

Der ausführliche histologische Befund des in Quer- und Längsschnitten getroffenen Muskels zeigt eine herdförmig betonte, disseminierte Atrophie des Parenchyms. Bei stärkerer Vergrößerung erkennt man auf Querschnitten, daß in einem Muskelfaserbündel zum Rand hin zunehmend die Einzelfasern in

ihrem Durchmesser stark reduziert erscheinen. Die meisten Fasern lassen dabei auch Veränderungen der feineren Struktur erkennen. Lebhaftige Kernaktivierung ist im Querschnitt nur an einzelnen Fasern deutlich, dann aber bis zu vielen Kernen im Querschnitt. Die Kerne haben die entsprechend großen Nukleoli und einen perinukleären Hof. Randwärts mit der zunehmenden Atrophie der Muskelfasern ergibt sich auch eine zunehmende interstitielle Fibrose, stellenweise auch Sklerose. Dabei besteht kein eigentlicher Umbau des Muskelgewebes, sondern nur eine Unterstreichung der schon primär gegebenen Interstitien und interstitiellen Septen. Immer wieder erkennt man vor allem im Bereich stärkerer Parenchymdegeneration lebhaftige zelluläre, perivaskuläre Reaktionen. Dabei hat man durchaus den Eindruck, daß kleinere Gefäße hyalinisiert und in ihrer Struktur homogenisiert sind, die Intima gequollen erscheint, auch die Endothelien deutlich aktiviert sind. Neben der Aktivierung der Endothelien und Pericyten fallen numerisch die Schwellung, die Aktivierung und Vermehrung von Histiocyten und vor allem Plasmazellen ins Auge. Auf Längsschnitten erkennt man deutlicher als auf Querschnitten das Nebeneinander von mehr oder weniger schwerer Parenchymdegeneration, Atrophie, interstitieller Fibrose, aber auch interstitieller entzündlicher Reaktionen. Im vorliegenden Fall ist nun sehr deutlich zu unterscheiden zwischen einer nicht vom Parenchymschaden abhängigen, vorwiegend plasmazellulären Herdmyositis mit entsprechend starken perivaskulären Infiltraten und den symptomatisch entzündlich produktiven und infiltrativen Veränderungen im geschädigten Parenchym. Man hat also durchaus den Eindruck, daß neben der Parenchymdegeneration und der symptomatisch entzündlichen Reaktion auch selbständige Gefäßschäden und vor allem perivaskuläre Infiltrate mit Anreicherung von Plasmazellen vorhanden sind.

In den Längsschnitten ist nun weiter wesentlich, daß die Parenchymschädigung mit Myolysen, Myonekrosen und Phagocytose der untergehenden Muskelfasersegmente häufig eine gruppenweise Betonung aufweisen, die an die gruppenweise Atrophie bei der neurogenen Muskeldegeneration erinnert. Der Unterschied liegt aber gerade in der Parenchymschädigung, dabei ist die Atrophie manchmal so hochgradig, daß auf die Breite von zwei bis höchstens drei normalen Muskelfasern zehn atrophische und geschädigte Fasern mit entsprechender Kernaktivierung und Degenerationstendenz kommen. Bemerkenswert ist nun, daß in diesen im Längsschnitt getroffenen gruppenweisen Parenchymdegenerationen und Atrophien zwischen die Muskelfasern immer wieder einzelne Plasmazellen eingestreut sind und zwar unabhängig von den übrigen perivaskulären Infiltraten und symptomatischen entzündlichen Veränderungen. Diese Anreicherung von Plasmazellen im geschädigten Parenchymbereich spricht doch sehr für eine allergische, bzw. autoaggressive Genese der Parenchymdefekte. Auffällig ist aber auch in den selbständig

interstitiellen, entzündlichen, nodulären Infiltraten die enorme Anreicherung atypisch gereizter, zum Teil zweizelliger Plasmazellen. Das zeigt doch, daß auch die Gefäßreaktion als solche im Rahmen einer allergisch-hyperergischen Reaktion erfolgt.

Die zusammenfassende Beurteilung ergibt eine schwere parenchymatöse Degeneration mit symptomatischen entzündlichen Infiltraten im Schädigungsbereich, darüber hinaus auch noduläre interstitielle myositische Infiltrate. Mehr oder weniger erhebliche degenerative Gefäßveränderungen, an einer Stelle auch mit einer entzündlich thrombotisch verschlossenen Arterie. Auffallende Plasmazellinfiltrationen und zwar nicht nur in den perivaskulären entzündlichen Infiltraten, sondern auch diffuse verteilt im Bereich der parenchymatösen Degeneration.

Da es sich klinisch um das klassische Bild der Dermatomyositis handelt, ist dieser histologische Befund von besonderer und zwar grundlegender Bedeutung. Dabei ist zu erwägen, ob die bereits durchgeführte mehrmonatige Cortisonbehandlung nicht die Atrophietendenz und auch die stellenweise wenigstens interstitielle Sklerosierungstendenz gefördert hat.

Das Elektromyogramm zeigt bei der Ableitung mit bipolaren Nadelelektroden aus dem Musculus Biceps humeri und Pectoralis geringe Einstichaktivität, keine Spontanaktivität, bei maximaler Innervation Interferenzmuster, das aber schon bei schneller Registrierung eine generelle Potentialverkürzung erkennen läßt. Bei geringer Willküraktivität gelingt es dem Patienten kaum, die Aktivität zu dosieren, sie verfällt immer gleich maximal in das Interferenzmuster. Gelingt es dennoch, einzelne Potentiale abzuleiten und zu registrieren, so sind diese wesentlich verkürzt nach Art bi- oder triphasischer Spike-Potentiale oder kurzer multiphasischer Potentiale. Die Ausmessung ergibt eine durchschnittliche Verkürzung der registrierten Potentiale auf 56 % des Normalwertes von Buchthal bei einer auf 4,4 (normal 3-3,5) erhöhten Phasenzahl und einem entsprechend niedrigen Phasenquotienten. Auch die Amplitude bei Maximalaktivität ist mit 1-1,5 mV etwas niedrig. Beurteilung: schwere myopathische Veränderungen.

Die blutchemischen Untersuchungen zeigten, daß lediglich die Alpha-2 Globuline und Gammaglobuline in der Elektrophorese erhöht waren. In der Lipoiddelektrophorese war eine Verminderung der Relativwerte für Alpha-1 Lipoidglobuline (11,4 statt 20-30 rel. %) festzustellen. Serologisch fand man keine positiven Anhaltspunkte. Nach einem halben Jahr der stationären Behandlung und Cortisontherapie waren alle Gelenke wieder frei beweglich und bis zur Geraden passiv gut streckbar. Der Gang war allerdings noch etwas langsam und steif. Im Gesicht, an der Brust und der Linea alba bestand noch ein funikuläres Exanthem, das juckte und auf Spateldruck nicht verschwand. An den Organen war kein pathologischer Befund zu erheben, der Reflexstatus zeigte keine Abweichung von der Norm.

Epikrise. Es handelte sich bei der Patientin um eine akut verlaufende Dermatomyositis mit völliger Bewegungslosigkeit infolge einer erheblichen Insuffi-

zienz der ganzen Körpermuskulatur mit stellenweise Verhärtungen. Besonders ausgeprägt waren die Veränderungen an der Extremitätenmuskulatur mit zum Teil lokalisierten, multiplen sehr schmerzhaften Verhärtungen. Diffuse Verkalkungen finden sich bereits drei Monate nach Beginn der Erkrankung in der Skelettmuskulatur. Nach einem halben Jahr der stationären Behandlung ist die akute Phase der Krankheit abgelaufen.

#### IV. ZUSAMMENFASSUNG UND SYSTEMATIK

Beim Vergleich der verschiedenen erbten und erworbenen Krankheitsbilder fällt das Gemeinsame der heterotopen Ossifikationen und Verkalkungen auf. Das histologische Bild jedoch gibt über die Verschiedenartigkeit der Prozesse Aufschluß. Der sog. Myositis ossificans progressiva liegt eine primäre Hyperplasie des Bindegewebes zugrunde, dessen Struktur von vornherein vom Normalen abweicht. Die Voraussetzung zur Knochenbildung ist die Vermehrung des Bindegewebes zwischen den Muskelfasern durch Sprossungen von Bindegewebsknospen. Dieses wuchernde Bindegewebe bildet die Grundsubstanz zur Knochenbildung. Die Bindegewebszellen werden zu Knochenzellen. Hierdurch ergeben sich drei Folgen als Ursache der Parenchymschädigung. 1. Mechanische Schädigung durch Druck auf die Muskelfasern mit nachfolgender Atrophie und fettiger Degeneration. 2. Neurogene Atrophie, durch Druck werden die kleinen intramuralen Nervenästchen geschädigt. Die folgende Entmarkung und Fibrose bedingen gruppenweise neurogene Muskelatrophie. 3. Muskelparenchymschädigung infolge thrombotischen Verschlusses kleinerer intramuraler Arterien. Die Dermatomyositis und Sklerodermatomyositis zeigen histologisch zwischen der atrophischen, zerfallenen oder wachsartig degenerierten Muskulatur entzündlich produktive und infiltrative Veränderungen. Im Falle der Sklerodermatomyositis sahen wir junges Granulationsgewebe. Außerdem aber war im histologischen Schnitt der Dermatomyositis stellenweise eine plasmazelluläre Herdmyositis mit perivaskulären Infiltraten zu erkennen, wobei die Gefäße hyalinisiert, die Intima gequollen und das Endothel deutlich aktiviert war. Diese Veränderungen waren nicht vom Parenchymschaden abhängig. Die Anreicherung von Plasmazellen in diesen Bereichen könnte für eine Immunisationsstörung bzw. autoaggressive Genese sprechen.

Die amorphen Kalkherde mit breiter Abkapselung durch ein weitgehend hyalinisiertes, faserreiches Bindegewebe müssen als Nekrosekalk angesehen werden und zwar den Koagulationsnekrosen von Einzelfasern folgend. Mit Ausnahme für die Myositis ossificans progressiva ist eine Gewebsschädigung bis zur Nekrose Voraussetzung für die Verkalkung und damit der Weg zur Verknöcherung.

Abschließend soll auf Grund der Zusammenschau des vorgelegten Krankengutes noch einmal die Systematik der verkalkenden und verknöchernden Er-

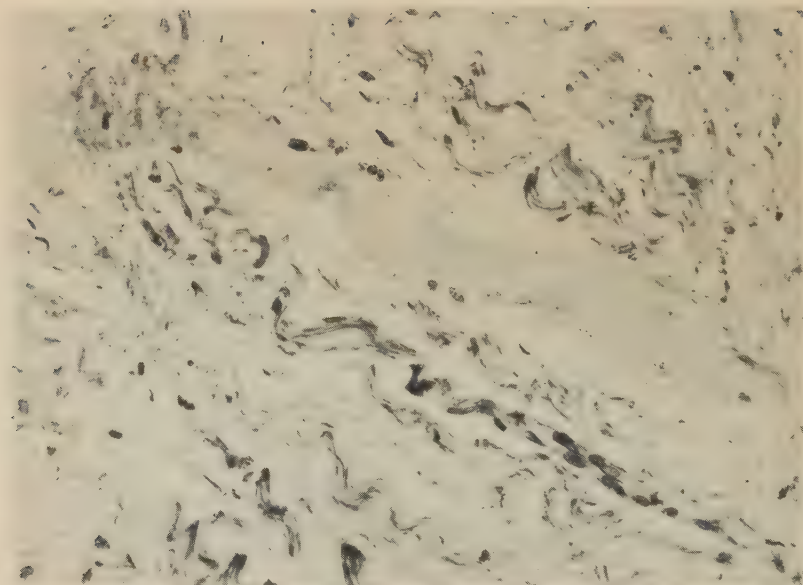
krankungen des Muskelgewebes zusammengestellt werden.

1. Die Myositis ossificans progressiva ist eine heredodegenerative ossifizierende progressive Mißbildungskrankheit des Bindegewebes.

2. Die Myositis ossificans localisata stellt die erworbene Form der faszialen und interstitiellen Verknöcherungen im Bereich der Muskulatur und des Bandapparates der Gelenke dar mit lokal vollständiger Imitation der generalisierten Myositis ossificans. Sie entsteht posttraumatisch oder auf dem Boden schwerer neurogener Paresen.

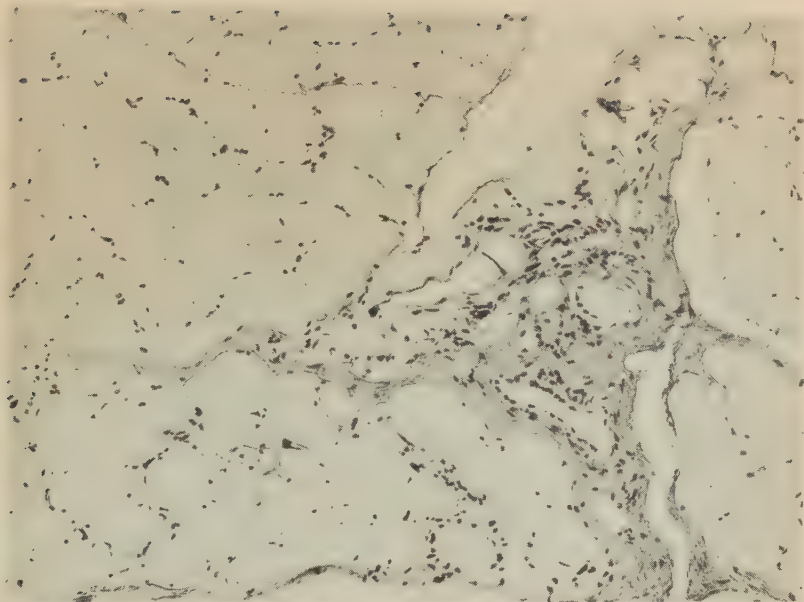
3. Interstitielle regressive Bindegewebsvernarbungen mit Kalkeinlagerungen im Skelettmuskel können auf entzündlicher Basis auftreten, sie können auch mit Einlagerung von Lipoidkalk einhergehen und wurden am häufigsten bei der progressiven Sklerodermie und Sklerodermatomyositis beobachtet (Thibierge-Weissenbach Syndrom).

4. Muskelparenchymverkalkungen kommen auf dem Boden einer nekrotisierenden Myopathie vor und zwar als häufige Begleiterscheinung der Polymyositis- und Dermatomyositisgruppe.



### ABBILDUNG 3

Hist. Präp. aus dem Muskelus infraspinatus des Pat. J. (Häm.-van Gieson, Vergr. ca. 320 x). Durchsetzung des Muskelgewebes mit lockerem Bindegewebe. In das autochthon wachsende Bindegewebe eingeschlossen finden sich einzelne Muskelfasern z.T. mit Kernaktivierung, z.T. als leere Sarkolemmschläuche.



#### ABBILDUNG 4

Von den interstitiellen Septen ausgehende z. T. hyalinisierte Bindegewebszüge mit teils myopathischer, teils neurogener Atrophie benachbarter Muskelgruppen.  
(Häm.-van Gieson, Vergr. 160 x)

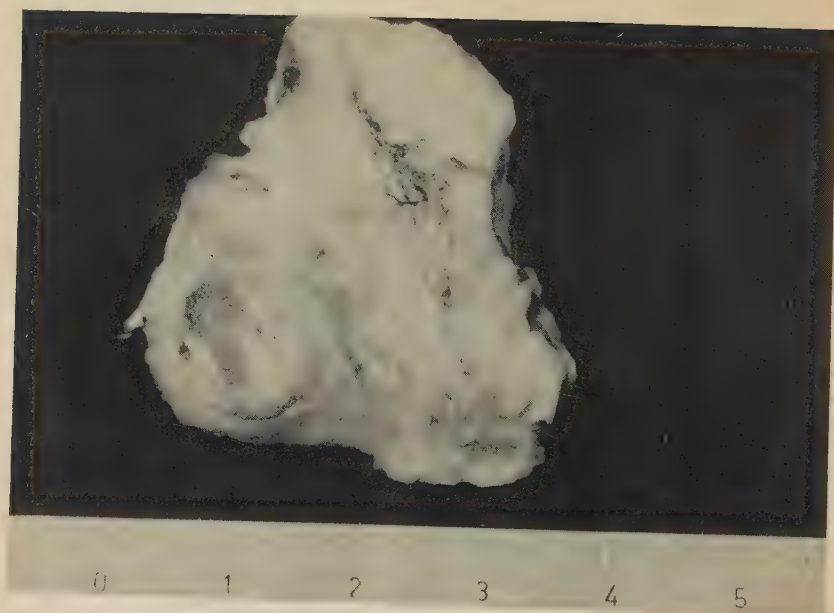


ABBILDUNG 5

Excidierte Knochenbildung, der nach der Kreissägenverletzung aufgetretenen Exostose entsprechend.



ABBILDUNG 6

Myositis ossificans localisata bei Querschnittslähmung (s. Fall 2, 22-jähriger Mann).

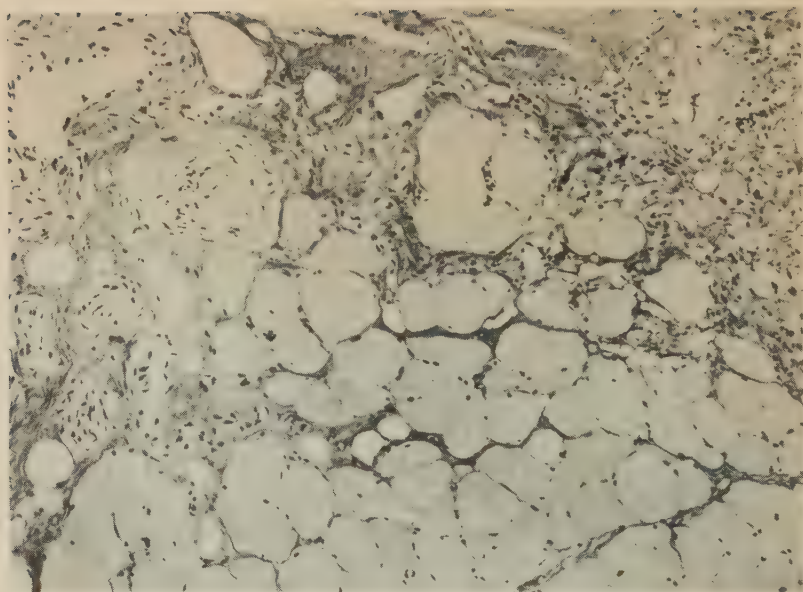


ABBILDUNG 8

Traumatische Glutäusmyopathie. S. bioptisch histologischen Schnitt aus dem Glutäus der Abb. 7. Narbig sklerotischer Umbau des Muskelgewebes mit Kernaggregaten als Überbleibsel atrophischer Muskelzellen. Vergl. Abb. 4.

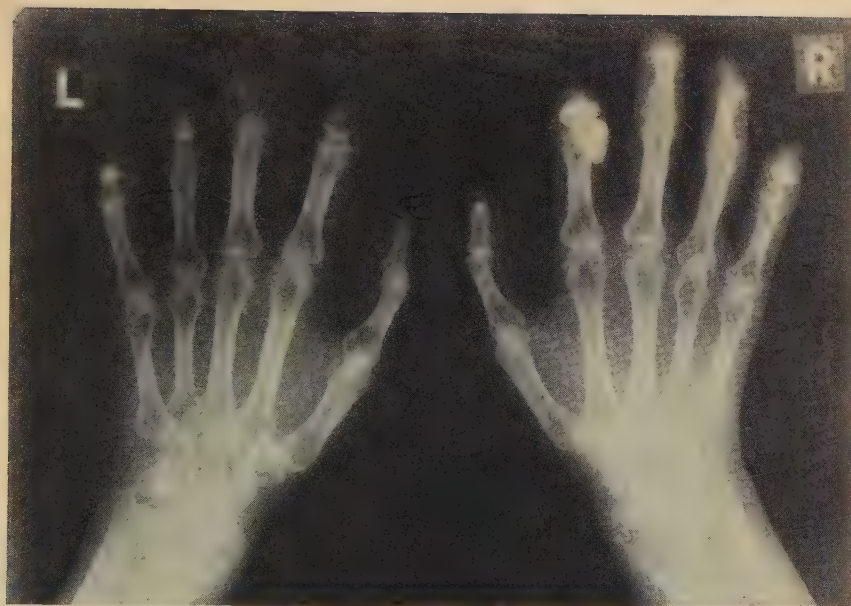


ABBILDUNG 9

Ausgedehnte Myositis ossificans localisata mit überwiegend fascialer und periostaler Lokalisation im Bereich des linken Kniegelenkes. Mutilationen bei sog. Kalkgicht infolge progressiver Sklerodermie.



ABBILDUNG 10

Fleckförmige Verkalkungen vor allem der Haut (Manteltyp) bei Dermatomyositis.  
7 1/2-jähriges Kind. Beobachtung aus der Universitätskinderklinik.

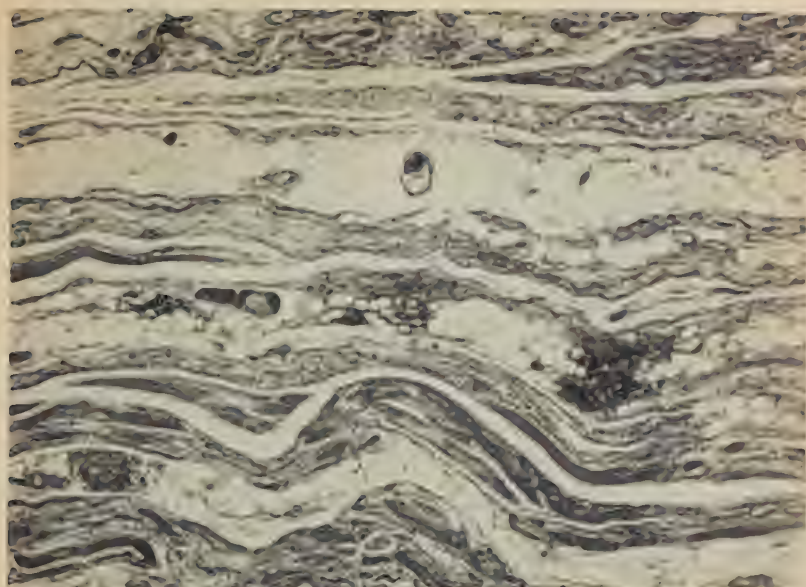


ABBILDUNG 11

Muskelbiopsie aus dem Muskulus biceps brachii bei fortgeschrittener myoplegischer Sklerodermatomyositis. (Häm.-Eosin Färbung, Lupenvergr.) Lipomatos sklerotischer Umbau mit entzündlichen Infiltraten, Kalkablagerungen und schweren Zerfallerscheinungen an den restlichen Muskelfaserbündeln.

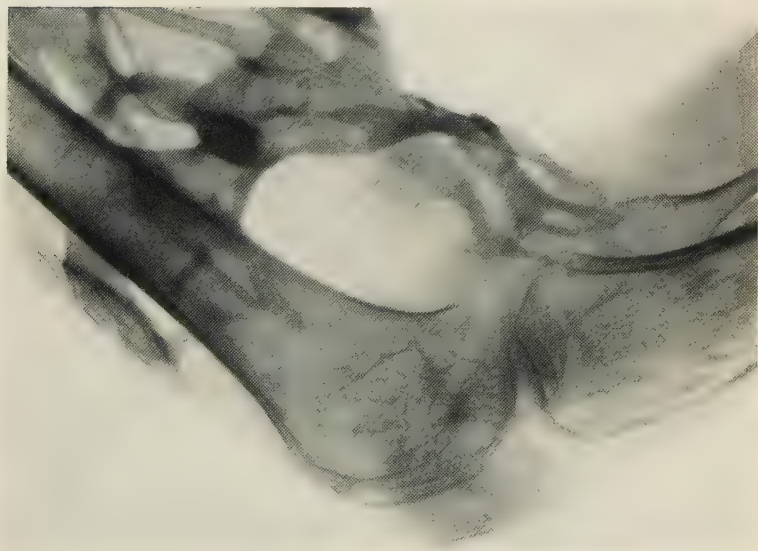


ABBILDUNG 12

Diffuse Verkalkung des Muskulus biceps brachii (caput breve) und des Muskulus brachioradialis mit beginnender Verknöcherung. Vergl. diesen Kerntyp der Verkalkung mit dem Manteltyp in Abb. 10 13-jähriges Mädchen mit myoplegischer Dermatomyositis.



1

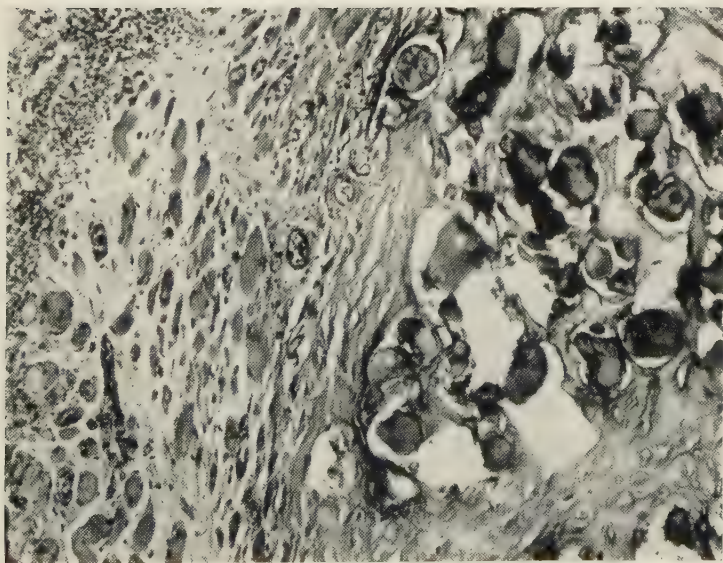


2





7



13



## LEGENDEN ZUM EINGELEGTEN KUNSTDRUCK

- Abb. 1: 17-jähriger Patient mit Myositis ossificans progressiva. Beachte die Schultergürtelatrophie in der Nachbarschaft der ausgebildeten, tumorartigen Exostosen (Excisionsnarbe). Spangenförmige Exostose im Bereich des rechten Ellbogengelenkes.
- Abb. 2: Myositis ossificans progressiva. Röntgenbild der periostären, interostären, intramuskulären und intrafascialen Verknöcherungen am rechten Kniegelenk.
- Abb. 7: Kalzifizierende und ossifizierende traumatische Glutäusmyopathie über 40 Jahre nach Bismogenol-Injektionskuren (bioptisch gesichert, histochemisch wismutfrei) bei 77-jährigem Diabetiker Röntgendarstellung der streifenförmigen, dem Muskelfaserverlauf entsprechenden Verkalkungen und Verknöcherungen im sklerotisch umgebauten Muskel.
- Abb. 13: Narbiger Umbau des Muskelgewebes mit scholligen Kalkeinlagerungen (Nekrosekalk) nach schwerem dermatomyositischem Schub. (Biopsie aus dem Musculus pectoralis der Patientin Abb. 12.)

## V. SCHRIFTTUM

1. E.Uehlinger      Myositis ossificans progressiva.  
Ergeb.med.Strahlenforsch. 7, 175-220, 1936
2. William F.Mair   Myositis ossificans progressiva.  
Edinburgh Med.J. 39, 13
3. G.Exner          Die Muskel- und Bindegewebsverkalkungen: Myositis ossi-  
ficans progressiva generalisata. S. 501
4. H.R.Schinz, W.E.Baensch, E.Friedl, E.Uehlinger  
Lehrbuch der Röntgendiagnostik  
Band I., Skelett I.
5. G.v.Bergmann, W.Frey, H.Schwiegk  
Handbuch der Inneren Med., Band VI.  
Myositis ossificans progressiva.
6. H.Lüchtrath      Über die Myositis ossificans.  
Bruns Beitr.klin.Chir. 200, 294-300, 1960
7. W.L.Eaton, W.S.Conkling, W.C.Daischner  
Early Myositis Ossificans Progressiva occuring in Homo-  
zygotic Twins.  
J.Pediat., S.Louis 50(5) May 57, 591-8
8. K.S.Grewal, N.Das  
Myositis ossificans progressiva.  
J.Bone Rurg. 35-B, 244-246, 1953
9. Jean D.Lockhart, Frederic G.Burke  
Myositis ossificans progressiva. (Report of a case treated  
with corticotropin (ACTH).)
10. R.Sacrez, D.Sichel, J.Juif, D.Willard  
Trois cas de myosite ossifiante dans les séquelles de polio-  
myélite grave.  
J.Radiol.Electrol. 40, 477-480, Aug.Sept. 1959
11. R.Hoffmann      Ausgedehnte Muskelossifikationen.  
Zbl.Chir. 83, 1369-72, 1958
12. J.Böhler          Ausgedehnte Myositis ossificans der Unterschenkelmuskulatur.  
Mschr.Unfallh. 60, 185-87, 1957

13. E.-F. Gülsdorf, O. Nehr Korn  
 Ausgedehnte traumatische Myositis ossificans der Unterschenkelmuskulatur.  
 Mschr. Unfallh. 59(12)Dec. 56, 365-67
  
14. G. Gelehrter     Muskelverknöcherungen im Bereich des M. quadriceps femoris nach Kontusionen.  
 Mschr. Unfallh. 62, 90-100, 1959
  
15. G. H. Markwald     Vorbeugung und Behandlung der Myositis ossificans circumscripta.  
 Mschr. Unfallh. 49, 36-53, 1942
  
16. J. Kolár, R. Vrabec  
 Der röntgenologische Nachweis von Verkalkungen und Knochenbildung in den gelenknahen Weichteilen nach Verbrennung.  
 Fortschr. Röntgenstr. 87, 761-765, 1957  
 Eine ossifizierende Myositis nach Verbrennung.  
 Zbl. der Chir. 1958
  
17. Irving Leinwand, A. Wilbur Duryee, Maurice N. Richter  
 Skleroderma (based on a study of over 150 cases.)  
 Annals of Internal Medicine 40, 1003-1041, 1954
  
18. L. Heilmeyer     Lehrbuch der Inneren Medizin  
 S. 231, 232
  
19. R. D. Adams, D. Denny-Brown, C. M. Pearson  
 Diseases of Muscle. S. 386

## LEBENS LAUF

Am 17. Juni 1937 wurde ich als Tochter des Hautarztes Dr.med. Ernst Neubaur und seiner Ehefrau Hildegard, geb. Steinkopf, in Magdeburg geboren. Dort verbrachte ich meine ersten Lebensjahre. 1943 wurde meine Familie nach Ballenstedt am Ostrand des Harzes evakuiert, 1945 nach Kriegsende schaffte mein Vater, aus amerikanischer Gefangenschaft entlassen, der Familie in Helmstedt durch seine ärztliche Praxis eine neue Existenz.

Von 1943 bis 1948 besuchte ich die Volksschule in Magdeburg, Ballenstedt und Helmstedt, wo ich von 1948 bis 1957 auf dem Mädchengymnasium war und dort am 2.3.1957 meine Reifeprüfung ablegte.

Im Sommersemester 1957 begann ich in Göttingen mein Medizinstudium. Im Sommersemester 1958 studierte ich an der Universität in Genf und setzte im Wintersemester 1958/59 mein Studium an der Universität in Hamburg fort, an der ich Ende des Sommersemesters 1959 die ärztliche Vorprüfung bestand. Das nächste Semester führte mich nach Freiburg im Breisgau. Seit Sommersemester 1960 studierte ich in München, wo ich mein medizinisches Studium beendete und nach dem 11. Semester am 18.12.1962 die ärztliche Prüfung bestand.







